

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

Année 1932.

N° _____

THÈSE 36

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

Soutenue devant la Faculté de Médecine de Paris en 1932

PAR

Françoise LÉVY

Ancien Interne des Hôpitaux de Paris

Née à Paris le 11 Octobre 1902

Les Convulsions essentielles du nourrisson et leur pronostic

Président : M. le Professeur GOUGEROT

PARIS

LES PRESSES UNIVERSITAIRES DE FRANCE

49, BOULEVARD SAINT-MICHEL, 49

—
1932



Digitized by the Internet Archive
in 2026

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

Année 1932.

N° _____

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLÔME D'ÉTAT)

Soutenue devant la Faculté de Médecine de Paris en 1932

PAR

Françoise LÉVY

Ancien Interne des Hôpitaux de Paris

Née à Paris le 11 Octobre 1902

Les Convulsions essentielles du nourrisson et leur pronostic

Président : M. le Professeur GOUGEROT

PARIS

LES PRESSES UNIVERSITAIRES DE FRANCE

49, BOULEVARD SAINT-MICHEL, 49

1932

LE DOYEN M. BALTHAZARD.

I. — PROFESSEURS

	MM.
Anatomie	ROUVIERE.
Anatomie médico-chirurgicale et chirurgie expérimentale	GREGOIRE.
Physiologie	BINET.
Physique médicale	STROHL.
Chimie médicale	DESGREZ.
Bactériologie	LEMIERRE.
Parasitologie et histoire naturelle médicale	BRUMPT.
Pathologie et thérapeutique générales	BAUDOUIN.
Pathologie médicale	CLERC.
Pathologie chirurgicale	LENORMANT.
Anatomie pathologique	ROUSSY.
Histologie	CHAMPY.
Pharmacologie et matière médicale	TIFFENEAU.
Thérapeutique	LOEPER.
Hygiène et médecine préventive	TANON.
Médecine légale	BALTHAZARD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	LAIGNEL-LAVASTINE.
Pathologie expérimentale et comparée	FIESSINGER.
Hydrologie thérapeutique et climatologie	Maurice VILLARET
Clinique médicale	{ CARNOT. BEZANÇON. ACHARD. Marcel LABBE.
Hygiène et clinique de la première enfance	
Clinique des maladies des enfants	
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale....	LEREBOULET.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	NOBECOURT.
Clinique des maladies du système nerveux	H. CLAUDE.
Clinique des maladies infectieuses	GOUGEROT.
	GUILLAIN.
	TEISSIER.
Clinique chirurgicale	{ DELBET. CUNEO. LEJARS. GOSSET.
Clinique ophtalmologique	
Clinique urologique	
Clinique d'accouchements	{ TERRIEN. LEGUEU. COUVELAIRE. BRINDEAU. JEANNIN.
Clinique gynécologique	
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	
Clinique thérapeutique médicale	J.-L. FAURE.
Clinique oto-rhino-laryngologique	OMBREDANNE.
Clinique thérapeutique chirurgicale	RATHERY.
Clinique propédeutique	LEMAITRE.
Clinique de la tuberculose	Pierre DUVAL.
Professeur sans chaire	SERGENT.
	Léon BERNARD.
	MAUCLAIRE.



II. — AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.	
ALAJOUANINE	Neurologie et Psychiâtrie
AUBERTIN	Pathologie médicale.
BÉNARD Henri	Pathologie médicale.
BROCQ	Pathologie chirurgicale.
BRULE	Pathologie médicale.
BUSQUET	Pharmacologie.
CADENAT	Pathologie chirurgicale.
CATHALA	Pathologie médicale.
CHABROL	Pathologie médicale.
CHAILLEY-BERT	Physiologie.
CHEVALLIER	Pathologie médicale.
DOGNON	Physique.
DONZELOT	Pathologie médicale.
ECALLE	Obstétrique.
FEY	Urologie.
GASTINEL	Bactériologie.
GATELLIER	Pathologie chirurgicale.
DE GAUDART D'ALLAINES	Pathologie chirurgicale.
GIROUD	Histologie.
HARVIER	Pathologie médicale.
HAZARD	Pharmacologie.
HOVELACQUE	Anatomie.
HUGUENIN	Anatomie pathologique.
HUTINEL	Pathologie médicale.
JOANNON	Hygiène.

MM.	
LABBE Henri	Chimie biologique.
LAROCHE Guy	Pathologie médicale.
LEVEUF	Pathologie chirurgicale.
LEVY-VALENSI	Neuro-psychiâtrie.
LIAN	Pathologie médicale.
MILLOT	Histologie.
MONDOR	Pathologie chirurgicale.
MOREAU	Pathologie médicale.
MOULONGUET	Pathologie chirurgicale.
MOURE	Pathologie chirurgicale.
MULON.	
OBERLING	Anatomie pathologique.
OLIVIER	Anatomie.
PIEDELIEVRE	Médecine légale.
PORTES	Obstétrique.
QUENU	Pathologie chirurgicale.
RICHET	Physiologie.
SANNIE	Chimie biologique.
SEZARY	Dermatologie et syphili-
VALLERY-RADOT	(graphie).
(Pasteur)	Pathologie médicale.
VAUDESCAL	Obs.
VELTER	Oph.
VERNE	Hist.
VIGNES	Obst.

III. — AGRÉGÉS APPELÉS A L'EXERCICE pour le service des examens

MM.	
GUENIOT	Obstétrique.
LEQUEUX	Obstétrique.
LEROUX	Anatomie pathologique.

MM.	
NEVEU-LEMAIRE	Paris.
REITTERER	Hist.
ZIMMERN	Phy.

IV. — Agrégés chargés du cours de clinique au à titre permanent

MM.	
ABRAMI	Clinique médicale.
CHIRAY	Clinique médicale.
DEBRE	Clinique médicale.
DUVOIR	Clinique médicale.
BASSET	Clinique chirurgicale.
CHEVASSU	Clinique chirurgicale.
NEITZ-BOYER	Clinique chirurgicale.

MM.	
MATHIEU	Clinique chirurgicale.
MOCQUOT	Clinique chirurgicale.
PROUST	Clinique chirurgicale.
SCHWARTZ	Clinique chirurgicale.
LE LORIER	Clinique chirurgicale.
LEVY-SOLAL	Clinique obstétricale.
METZGER	Clinique obstétricale.

V. — CHARGÉS DE COURS

MM. MAUCLAIRE, professeur sans chaire .	Chargé du cours de chirurgie orthopédique chez l'adulte pour les accidentés du travail, les mutilés de guerre et les infirmes adultes.
FREY	Stomatologie.
CHAILLEY-BERT	Education physique.
LEDOUX-LEBARD	Radiologie clinique.
WEIL-HALLÉ	Puériculture.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MA MERE

A MON MAITRE ET PRÉSIDENT DE THÈSE

M. LE PROFESSEUR H. GOUGEROT

Professeur de Clinique dermatologique et syphiligraphique
Médecin de l'Hôpital Saint-Louis

*Hommage de ma respectueuse gratitude
et de mon entier dévouement*

A MON MAITRE

M. LE PROFESSEUR AGRÉGÉ ROBERT DEBRÉ

Médecin de l'Hôpital Beaujon

*Qui nous a inspiré ce travail et guidé de
ses précieux conseils.*

*Hommage de ma reconnaissance et de
mon fidèle et respectueux dévouement.*

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX

Stage

1923. M. LE PROFESSEUR SERGENT.
M. LE PROFESSEUR P. DUVAL.
M. LE DOCTEUR PISSAVY (*in memoriam*).

Externat

1924. M. LE PROFESSEUR BROCA.
M. LE DOCTEUR ROBINEAU.
1925. M. LE PROFESSEUR AGRÉGÉ LIAN.

Internat provisoire

1926. M. LE DOCTEUR H. LEMAIRE (*in memoriam*).
M. LE DOCTEUR CANTONNET.
M. LE DOCTEUR LAPOINTE.
1927. M. LE DOCTEUR MÉRY (*in memoriam*).
M. LE PROFESSEUR AGRÉGÉ ROBERT DEBRÉ.
M. LE PROFESSEUR AGRÉGÉ CATHALA.

Internat

1928. M. LE DOCTEUR AMEUILLE.
1929. M. LE DOCTEUR MOUCHET.
M. LE PROFESSEUR AGRÉGÉ ROBERT DEBRÉ.
1930. M. LE DOCTEUR H. LEMAIRE (*in memoriam*).
M. LE DOCTEUR LÉVESQUE.
1931. M. LE DOCTEUR BABONNEIX.
M. LE PROFESSEUR GOUGEROT.

A MES AUTRES MAITRES DANS LES HOPITAUX
A MES CONFÉRENCIERS

HISTORIQUE

Il semble qu'il ne reste plus rien à dire sur une question étudiée depuis aussi longtemps que les convulsions de la première enfance.

Cependant, la confrontation de tout ce qui a été écrit à ce sujet, le nombre des opinions émises sur leur étiologie, la divergence des auteurs quant à leur pronostic montre que, pratiquement, l'incertitude reste encore assez grande.

Les convulsions infantiles ont été longtemps considérées par les classiques comme un phénomène sans importance, sans conséquences pathologiques, « inhérent, pour RILLIET et BARTHEZ, à la physiologie de la première enfance », « Equivalent du frisson de l'adulte », pour BOUCHUT.

L'Histoire des convulsions infantiles peut se diviser ensuite en deux grandes périodes.

1° *Pendant la première, on discute avant tout les rapports des convulsions de la petite enfance avec l'épilepsie de l'adulte.*

Le Congrès de Toulouse, en 1902, met cette question à l'ordre du jour.

FÉRÉ, JOFFROY, MONOD font des convulsions infantiles la première manifestation de la maladie épileptique.

P. MARIE s'élève contre l'identification de ces deux affections. Dans un certain nombre de cas, toutefois, les convulsions peuvent relever d'une lésion nerveuse congénitale ou acquise, épine irritative qui pourra ultérieurement provoquer des crises épileptiques.

2° Puis, dans une seconde période, on va s'efforcer de démembrer l'immense chapitre des convulsions essentielles du nourrisson.

Les travaux de ESCHERICH, THIEMICH, CHVOSTECK sur la tétanie, apportent une lumière capitale sur l'étiologie des convulsions de la petite enfance.

Ces auteurs rapportent à la spasmophilie l'immense majorité des convulsions essentielles (90 % au dessus de 3 mois pour Escherich) et précisent les caractères cliniques et biologiques de cette affection.

De nombreuses recherches ultérieures confirment le rôle de la spasmophilie, parmi lesquelles nous signalerons les études de LESNÉ et TURPIN, de l'école de Strasbourg avec ROHMER et WORINGER, de ROBERT DEBRÉ.

Les conclusions du Congrès de Pédiatrie d'Amsterdam en 1925 semblent mettre définitivement au point la question de la spasmophilie.

A côté de ces convulsions spasmophiliques, actuellement bien connues, de nombreux travaux se sont efforcés de préciser l'étiologie des convulsions infantiles.

Pour maints auteurs, l'hérédosyphilis joue un rôle de premier plan, comme l'ont montré HUTINEL

et BABONNEIX, MARFAN et, plus récemment, HEUYER et LONGCHAMPT en 1926, qui restreignent d'autant le rôle de la tétanie.

En 1918, STIER consacre une monographie à une variété de convulsions bénignes de la première enfance, déjà signalée par NEUMANN et IBRAHIM et qu'il décrit sous le nom de convulsions émotives respiratoires.

FAERBER, en 1929, reprend l'étude des convulsions initiales et montre qu'à côté des cas où la convulsion fébrile n'est qu'un épiphénomène sans intérêt pronostic, il en est d'autres où elle est le prélude de l'épilepsie du nourrisson.

Les traités classiques font place à toutes ces opinions sans les départager. Hutinel et Babonneix, dans le *Traité des Maladies des Enfants* publié en 1909 sous la direction du Professeur HUTINEL, Paul Simon, dans le *traité de Médecine des Enfants* publié sous la direction du Professeur GRANCHER et de COMBY, reconnaissent à la base des convulsions infantiles ces diverses étiologie.

Le Professeur MARFAN, dans un article paru en 1921, classe les conditions d'apparition des convulsions de la première enfance en causes prédisposantes, facteurs de l'âge et de l'hérédité et au premier rang de celle-ci vient la syphilis héréditaire, et en causes efficientes : lésions aiguës ou chroniques du névraxe : convulsions organiques ; affections des autres appareils, convulsions d'origine infectieuse, toxique ou réflexe, convulsions symptomatiques, dans la règle bénignes ; spasmodophilie, et, enfin, convul-

sions essentielles, avant 3 mois. celles-ci seraient toujours hérédo-syphilitiques. Elles sont d'un pronostic variable évoluant tantôt vers l'épilepsie, tantôt guérissant sans séquelles nerveuses, même lorsque les crises ont été nombreuses et graves.

En même temps, différentes études tendent à préciser le pronostic de la crise convulsive.

COLLIN et Mlle REVON, en 1919, se basant sur les caractères cliniques de la crise elle-même, font deux grandes catégories : Convulsions bénignes, généralisées, bilatérales, cloniques, souvent provoquées par une hyperpyrexie, des troubles digestifs, l'helminthiase intestinale, la dentition, liées essentiellement à l'hyperréflexivité du nourrisson, et disparaissant avec l'évolution du cortex, elles ne laissent pas de séquelles et s'opposent ainsi aux convulsions malignes : épilepsie du nourrisson, apyrétiques, nocturnes, à début unilatéral, à prédominance tonique, suivies d'un état de torpeur postparoxystique, évoluant sur un terrain souvent héréditairement lésé. Elles surviennent le plus souvent sans cause occasionnelle, s'associent à des troubles d'apparence moins dramatique ; absences, vertiges, déficit mental réalisant le petit mal épileptique.

LOWETT MORSE en 1919, PATRICK and LÉVY en 1924, THOM en 1924 étudient les relations entre les convulsions de la première enfance et l'épilepsie ultérieure. Leurs conclusions sont superposables et montrent la gravité des convulsions multiples, sévères, localisées, apparues sans cause décelable et survenant sur un terrain héréditairement lésé. Les

convulsions spasmophiliques, les convulsions accompagnant les maladies aiguës aboutissent rarement à l'épilepsie. Et, globalement, 30 % des convulsifs infantiles deviennent ultérieurement épileptiques.

Une étude de G. REME en 1929 tente de mettre au point la classification des convulsions et aboutit aux mêmes conclusions pronostiques.

Tous les auteurs sont d'accord pour reconnaître la difficulté d'établir un pronostic devant une première crise convulsive.

Sur les conseils de notre Maître M. le Professeur Agrégé Robert Debré, nous avons suivi un certain nombre d'enfants présentant des convulsions des premières années et nous avons, avec lui, tenté de reprendre cette question au point de vue de la classification des convulsions et du pronostic de chaque catégorie.

Nous n'aurons en vue que les convulsions essentielles de la première enfance, convulsions survenant chez des enfants de moins de deux ans, antérieurement bien portants.

Parmi ces convulsions, l'analyse approfondie de nos observations nous a permis d'isoler avec M. Robert Debré, quatre groupes de convulsions.

1° Dans les premières, les conditions d'apparition, l'association au rachitisme, la constatation d'un

signe de Chvosteck, l'hypocalcémie, la guérison par un traitement calcique ou actinique nous a permis d'affirmer la *nature spasmophilique* de ces convulsions.

2° Le second groupe comprend des *convulsions hyperpyrétiques*, leur fréquence relative, leurs conditions bien définies d'apparition, leur évolution très particulière, la bénignité de leur pronostic font qu'elles méritent une place plus large que celle que leur attribuent les traités classiques.

3° Dans un troisième groupe, nous avons isolé des convulsions décrites sous le nom de *spasme du sanglot* par notre Maître M. Robert Debré, crises qui se rapprochent des convulsions émotives respiratoires déjà signalées par les auteurs allemands. Nettement distinctes du laryngospasme, ne survenant pas sur un terrain spasmophilique, elles surviennent d'une façon exclusive à la suite d'une crise de sanglots provoquée par une émotion violente ou une colère. Elles sont d'un pronostic bénin et disparaissent spontanément en général à la fin de la 2^e année.

4° A ces trois catégories d'une pronostic bénin, nous apposerons l'*épilepsie du nourrisson*. Nous n'aurons en vue ici que l'épilepsie véritablement essentielle, celle où il n'existe aucun symptôme apparent d'une lésion appréciable du système nerveux.

Il est bien entendu qu'il ne s'agit là que d'un groupe d'attente que des travaux ultérieurs vien-

dront vraisemblablement encore démembrer. L'épilepsie du nourrisson est d'un pronostic réservé, évoluant parfois vers le mal comitial de la seconde enfance et de l'adolescence. On bien l'épilepsie guérit en apparence à la fin de la première enfance, mais pour réapparaître ensuite, le plus souvent à la puberté ou quelquefois beaucoup plus tard chez l'adulte. La guérison complète est cependant possible, même avec des crises graves et répétées.

Contrairement à la classification de Collin et Revon, il nous semble que les caractères cliniques de la crise elle-même ne permettent pas d'établir une discrimination entre convulsions bénignes et épilepsie du nourrisson.

Dans l'un comme dans l'autre cas, on peut voir toutes les variétés de crises, depuis les convulsions toniques pures jusqu'aux grandes crises cloniques généralisées. Il est à remarquer dans l'ensemble que les convulsions revêtent dans la première enfance une symptomatologie beaucoup plus fruste que chez l'adulte ; les formes toniques ou associées à quelques petits mouvements convulsifs discrets et localisés sont les plus fréquentes.

Et ce sont les *symptômes concomitants* :

- terrain spasmophilique ;
- apparition de la crise au cours d'une brusque ascension thermique ;
- apparition de l'accès à la fin d'une crise de sanglots qui nous permettront d'identifier les con-

vulsions bénignes en opposition au mal comitial du nourrisson.

Nous décrirons successivement ces quatre grands groupes de convulsions infantiles avec leurs modalités cliniques.

Dans quelques cas seulement, nous avons pu assister à la crise. Dans la plupart des autres, nous avons dû nous contenter de la description fournie par les parents, nous nous sommes efforcés de faire préciser : les conditions d'apparition de la crise, les modalités du début en insistant sur sa brusquerie, sur la perte de connaissance, les phénomènes moteurs, les signes concomitants : pâleur du visage ou cyanose, la morsure éventuelle de la langue, la perte des urines et des matières, enfin l'état de l'enfant après la crise, retour à la normale ou stupéur post-paroxystique.

Nous voulons, avant d'aborder cette étude, témoigner toute notre gratitude à notre Maître M. Robert Debré, qui nous a inspiré ce travail et avec qui nous avons collaboré.

Nous tenons à remercier nos Maîtres MM. Leinair, Babonneix et Levesque, qui nous ont, avec tant de bienveillance, autorisé à recueillir des observations et continuer ce travail dans leurs services.

1° CONVULSIONS SPASMOPHILIQUES

Les convulsions spasmophiliques forment un groupe bien à part parmi toutes les convulsions infantiles. La spasmophilie-tétanie réalise un état particulier d'hyperexcitabilité neuromusculaire lié à un trouble profond de l'équilibre minéral de l'organisme associé le plus souvent au rachitisme.

La spasmophilie peut réaliser des manifestations bruyantes, évidentes de téτανie des extrémités : spasme carpo-pédal d'un diagnostic facile, spasme du larynx, crises convulsives généralisées ; la fréquence de ces dernières est très contestée. Elles représenteraient 90 % des convulsions du jeune enfant pour M. Escherich. Pour MM. Lesné et Turpin, plus des deux tiers des convulsions au-dessus de trois mois sont d'origine spasmophilique. Au contraire, MM. Heuyer et Longchampt ne l'ont trouvée que dans un très faible pourcentage de cas.

Sans aucun doute, il faut reconnaître que, contrairement à ce qui a été dit, la spasmophilie n'explique pas toutes les convulsions dites essentielles, il reste à côté de la téτανie une zone encore obscure où il faut placer un grand nombre de convulsions essentielles du nourrisson ; comme l'a montré notre Maître M. Robert Debré, ce syndrome est néanmoins très fréquent.

On l'individualisera non pas tant sur les caractères cliniques de la crise elle-même, que sur son association possible avec des accidents de tétanie manifeste, tel le spasme carpo-pédal et sur la recherche de la spasmophilie latente, état tétanoïde d'Escherich, révélée seulement par des signes d'hyperexcitabilité mécanique et électrique des nerfs et l'examen chimique du sang.

C'est une affection du nourrisson *au delà de 6 mois*, survenant avec une particulière fréquence à la fin de l'hiver, après une période de carence solaire, en février, mars. Elle est assez souvent précédée d'une période de troubles digestifs. Elle coexiste d'une façon quasi-constante, comme l'a montré le professeur Marfan, avec le rachitisme, qui est lié aux mêmes troubles du métabolisme minéral.

Son apparition est très variable, chez un grand nourrisson, dans la règle jusque-là bien portant, ou n'ayant, en tous cas, présenté aucun accident nerveux inquiétant, en général aucune tare héréditaire.

Brusquement, sans aucun prodrome, la crise éclate. Parfois, cependant, elle a été préparée par un état de malaise avec troubles digestifs, par une affection fébrile discrète.

Elle peut être annoncée par un changement de caractère de l'enfant qui devient morose, agité, insomnique. En général, pourtant, rien ne permet de prévoir l'apparition de l'accès. Son début est brutal, surprenant l'enfant au milieu de ses jeux, souvent marqué par un petit cri inspiratoire ou parfois mê-

me un véritable accès de *laryngospasme* ; le nourrisson semble faire une crise d'apnée spasmodique, puis, au bout de quelques secondes, au lieu de reprendre sa respiration, il pâlit, perd connaissance, le regard fixe, le globe oculaire dévié en haut et en dehors, le thorax immobilisé en apnée, cyanosé, contracturé en hyperextension.

A cette phase de contracture tonique succèdent rapidement des convulsions cloniques, souvent intenses, généralisées, bilatérales d'emblée.

Cependant, dans quelques cas, la phase tonique peut manquer, les convulsions généralisées s'installent d'emblée : forme clonique pure. Celles-ci peuvent même manquer, réalisant ainsi une forme flasque. Beaucoup plus souvent, après une phase tonique assez discrète, surviennent seulement quelques mouvements cloniques localisés des yeux, de la face ou des membres supérieurs.

Au bout de quelques minutes, rarement de plus d'un quart d'heure, la crise cesse, l'enfant revient à lui, légèrement obnubilé, parfois cependant, il reprend immédiatement ses jeux. La crise ne s'est accompagnée ni de morsure de la langue, ni d'émission involontaire d'urine ou de matières.

Aucun des caractères cliniques de cette crise ne permet de l'identifier de façon certaine. Quelques symptômes peuvent cependant attirer l'attention : le cri inspiratoire du début qui oriente vers le laryngospasme, et surtout l'intensité des convulsions, cloniques, généralisées, bilatérales d'emblée.

C'est l'examen somatique de l'enfant, les recherches complémentaires qui poseront ce diagnostic.

L'examen physique montre avant tout des stigmates de *rachitisme* :

Tantôt, il est manifeste : craniotabès, fontanelle antérieure largement ouverte, retard dentaire, chapelet costal, thorax en entonnoir, gros ventre flasque à triple saillie, nouures épiphysaires, déformation des membres inférieurs en varus ou valgus, avec retard de la marche.

Tantôt, le rachitisme est plus discret, et doit être recherché.

Mais il est tout à fait exceptionnel qu'un examen attentif ne puisse révéler quelque stigmate plus ou moins accentué de rachitisme.

Dans quelques cas, le diagnostic de spasmophilie-tétanie s'impose à première vue sur l'aspect du petit malade : spame carpo-pédal avec main d'accoucheur,

Mais ces cas sont très rares et l'on cherchera tout d'abord le *Signe de Chvostek* : contracture en éclair des muscles peauciers de la face à la percussion du facial le long de la branche montante du maxillaire inférieur. Il est facile de le différencier d'un mouvement de succion, il s'ajoute, en effet, à la contraction de l'orbiculaire des lèvres en museau de carpe, une contraction du transverse du nez et du muscle sourcilier du côté percuté.

Le signe de Chvostek suffit à lui seul à affir-

mer le diagnostic de tétanie, il est constant, pathognomonique à cet âge de la vie, il est le premier signe en date, le dernier à disparaître spontanément, ou sous l'influence de la thérapeutique,

Deux points importants sont à retenir à son sujet :

1° Si on le recherche plusieurs fois de suite chez un enfant, il est possible de ne plus le retrouver au bout de quelques tentatives : il s'épuise rapidement, surtout s'il est discret, ce qui ne doit cependant pas faire douter de sa réalité.

2° Un autre fait important en ce qui concerne le signe de Chvostek est sa variabilité chez un même sujet d'un jour à l'autre, voire même sa disparition transitoire.

Avant de rejeter le diagnostic de spasmophilie chez un nourrisson, il est indispensable de rechercher le signe de Chvostek plusieurs jours de suite.

Son existence avant six mois est contestée, cependant, il est possible de le constater parfois avant cet âge (M. Robert Debré) « Peut-être le mouvement des muscles péribuccaux est-il un peu particulier chez le nourrisson tout petit, mais peu importe si, après une percussion brusque, on observe une contraction en éclair bien nette des muscles superficiels de la face. »

On recherchera également le signe de Weiss : percussion de l'orbiculaire des paupières, et le signe d'Escherich : percussion de l'orbiculaire des lèvres, qui ne sont que des dérivés du signe de Chvostek.

On ne trouve qu'exceptionnellement le signe de Trousseau, phénomène de la main d'accoucheur par constriction du bras au dessus de la saignée. Il n'existe, en général, que dans les cas de tétanie très intense avec spasme carpopédal.

Le signe de Chvostek suffit à affirmer la spasmophilie. Il varie d'une façon rigoureusement parallèle avec les symptômes cliniques et les troubles de l'équilibre chimique du sang, spontanément ou sous l'influence de la thérapeutique.

L'examen du sang, recueilli par ponction veineuse, ou ponction du sinus longitudinal supérieur, portera tout d'abord sur le calcium. Le dosage du calcium total par la méthode de Guillaumin montre le stigmate sanguin capital de la spasmophilie : l'*hypocalcémie*.

La calcémie est de 80, 70 milligrammes pour 1.000, parfois même au dessous, alors que les chiffres normaux varient entre 90 et 110 milligrammes. La chute de la calcémie se fait surtout aux dépens du calcium ionisé.

En outre, les travaux de MM. Rohmer et Woringer, de MM. Robert Debré et Goiffon, ont montré que, contrairement à l'opinion de Bigwood, Lesné et Turpin, il n'y a pas d'alcalose dans la tétanie.

En étudiant un groupe de nourrissons spasmodiques latents ou manifestes et d'enfants normaux du même âge, Rohmer et Woringer ont montré que la réserve alcaline est abaissée. Mesurée par la méthode de Van Slyke et Cullen, ils ont trouvé un abais-

sement prononcé chez le nourrisson spasmophile manifeste (la moyenne est de 45) ; moins accusé chez le spasmophile latent (46) ; se rapprochant de la normale chez le rachitique non spasmophile (48), chez les nourrissons normaux pris comme témoins la réserve alcaline oscille entre 49 et 55, volumes de CO_2 pour 100 volumes de plasma, alors qu'elle varie entre 55 et 65 chez l'adulte normal.

Par contre, le PH est sensiblement normal, ou même légèrement abaissé. Mesuré par la méthode colorimétrique de Cullen, Rohmer et Woringer ont trouvé chez le nourrisson normal une moyenne de 7,48, chez le spasmophile latent 7,43, chez le spasmophile manifeste en période convulsive ou entre les crises : 7,42.

La mesure du phosphore inorganique montre un abaissement souvent considérable de la phosphatémie, de 180 milligr. ou moins pour 1.000, au lieu de 190 à 200 milligr. normalement. Cette hypophosphatémie témoigne du rachitisme coexistant.

En résumé : il n'existe pas d'alcalose manifeste du sang dans la tétanie du nourrisson ; l'équilibre acide-base est normal ou parfois même dévié dans le sens d'une acidose compensée ; l'hypocalcémie est le seul caractère hémochimique constant de la diathèse spasmophilique, et pratiquement, l'examen du sang peut se borner au dosage du calcium.

L'examen électrique montre une hyperexcitabilité électrique au courant galvanique (Phénomène d'Erb) et surtout une *augmentation de la chronaxie*

avec hétérochronisme du nerf et du muscle (Bourguignon).

La rachicentèse pratiquée, si possible, retire un liquide céphalorachidien normal.

Par ailleurs, il n'existe pas de stigmates de syphilis héréditaire dans la règle, pas de malformations ou affections nerveuses congénitales ou acquises.

Le diagnostic de convulsions spasmophiliques posé, le traitement calcique mis en jeu, comme l'a montré M. Netter dès 1907, la guérison est la règle.

On voit alors disparaître parallèlement les manifestations cliniques et biologiques de la spasmophilie et du rachitisme. Les convulsions disparaissent les premières. Les stigmates d'hyperexcitabilité neuromusculaire mettent un peu plus longtemps à disparaître ; sous l'influence du chlorure de calcium, des rayons ultra-violets ou de l'ergostrol irradié, on voit, en 2 ou 3 semaines, disparaître le signe de Chvostack et la chronaxie redescendre à son seuil normal. Au bout du même temps, la calcémie, la réserve alcaline, la phosphatémie remontent au taux normal,

Les accès se reproduisent à intervalle très variable, souvent espacés, survenant lorsque le traitement a été interrompu depuis un certain temps. Ils peuvent, surtout si l'enfant n'est pas traité, se répéter à intervalles très rapprochés, subintrants, jusqu'à réaliser un véritable état de mal convulsif. Dans ces

cas, le chlorure de calcium réalise un véritable traitement d'urgence, l'administration par gavage de 4 ou 5 gr. de chlorure de calcium amène, en quelques heures, la sédation d'accès qui se répétaient parfois de façon subintrante depuis plusieurs jours.

Ces crises convulsives peuvent alterner avec d'autres manifestations spasmophiliques : spasme des muscles des extrémités : spasme carpo-pédal tout à fait caractéristique de la tétanie, mais très rare. Plus fréquemment, les convulsions généralisées alternent avec des accès de *laryngospasme*, convulsion interne, ce sont eux qui font toute la gravité de la spasmophilie du nourrisson. Car si le pronostic immédiat de la crise convulsive généralisée est en règle bénin, il n'en est pas de même pour le spasme de la glotte, et il est possible de voir des cas de *mort subite* par apnée au cours d'un accès de laryngospasme ou de phrénolaryngospasme, c'est dire qu'il faut mettre en jeu une thérapeutique active chez tout nourrisson rachitique présentant un signe de Chvostek, car un accident aigu de spasmophilie est toujours à redouter et rien ne peut faire prévoir son imminence, ni sa gravité.

On a voulu également rattacher à la spasmophilie des syndromes de vomissements répétés chez certains nourrissons, ou la constipation opiniâtre ou certains spasmes des muscles de Reissessen qui réaliseraient un syndrome voisin de l'asthme.

Il ne paraît pas certain que la spasmophilie soit capable de déterminer des contractions ou des cram-

pes des muscles lisses, son domaine paraît bien limité aux muscles striés : muscles des membres, muscles laryngés et peut-être muscle diaphragme (M. Robert Debré).

On a pu constater chez ces enfants l'existence de petits troubles névropathiques (H. Lemaire) que l'on peut déceler dès les premiers mois. Ils sont agités, coléreux, bruyants, l'appétit est capricieux, le sommeil agité, ils ont des cauchemars, des frayeurs nocturnes.

En réalité, le nourrisson spasmophile n'est, le plus souvent, ni irritable, ni insomniaque, mais au contraire, il appartient souvent à cette catégorie de nourrissons un peu gras, pâteux, pâles, rachitiques, dont la placidité est parfaite (M. Robert Debré).

Dans l'intervalle des accès, le développement de l'enfant suit son cours normal tant au point de vue physique qu'intellectuel.

A côté de ces crises spasmophiliques qui sont, dans la règle, l'apanage du grand nourrisson de plus de six mois, il est possible de voir, très exceptionnellement, des convulsions tétaniques survenant dans les toutes premières semaines de la vie, parfois même dans les jours qui suivent la naissance.

Ces convulsions présentent un caractère tout à fait banal. La recherche du signe de Chvosteck est négative, le plus souvent, à cet âge de la vie. Le diagnostic ne peut être fait que par le dosage du cal-

cium sanguin qui montre, comme chez l'enfant plus âgé, un abaissement caractéristique de la calcémie.

Là encore, le test thérapeutique par le chlorure de calcium confirmera un diagnostic douteux. Trois observations sont caractéristiques à ce sujet :

1) Dans une observation de Powers, un nourrisson fait de 5 à 7 semaines, trois séries de crises convulsives, l'accouchement a été laborieux ; prise de forceps sur la tête, suivie de paralysie faciale gauche transitoire. Poids de naissance de 3 kilos.

L'hypocalcémie à 59 milligr. fait le diagnostic ; le traitement par le chlorure de calcium l'a confirmé. Guérison rapide, puis réapparition des convulsions quand on supprime le chlorure de calcium.

Deux de nos observations personnelles sont analogues.

2) Enfant J..., accouchement laborieux, naît cyanosé, cependant, il n'a pas été nécessaire de le ranimer. Convulsions dès les premiers jours (la rachicentèse n'a pas été pratiquée). Guérison spontanée à la fin de la première semaine. Puis, récurrence à 3 mois pour laquelle l'enfant nous est amené à l'Hôpital Ambroise-Paré dans le service de notre maître H. Lemaire. L'examen complet est négatif, pas de signe de Chvostek, la réaction de Wassermann du sang est négative, le liquide céphalo-rachidien normal. La calcémie abaissée à 70 milligr, l'épreuve du traitement confirment le diagnostic de tétanie.

3) Enfant R... Prématuro, né à 8 mois. Poids de naissance 1 kg 950 (la mère a eu de l'albuminurie pendant toute la durée de la grossesse). Convulsions à trois mois et demi qui l'amènent à l'Hôpital Ambroise-Paré. L'examen somatique est

négalif, mais la calbémie est abaissée à 75 milligr. La guérison des convulsions est définitive par le traitement calciqne et actinique.

Dans ces trois cas, le signe de Chvosteck n'a pas été trouvé. Cependant, le dosage du calcium sanguin, l'épreuve thérapeutique affirment, sans discussion possible, le diagnostic de convulsions spasmodiques.

Dans aucun de ces trois cas l'hérédosyphilis ne peut être mise en cause.

Un fait, cependant, est à noter : c'est l'existence chez ces trois enfants d'antécédents obstétricaux pathologiques : forceps pour le premier, tié cyanosé pour le second, prématuré débile dans le troisième cas.

Pratiquement, ces faits sont exceptionnels, les manifestations convulsives de la spasmophilie ne se voient guère avant le deuxième semestre de la vie du nourrisson.

Le pronostic de la spasmophilie est réservé, la mort subite au cours d'un accès de laryngospasme est toujours à craindre. Aussi, nous ne saurions trop insister sur la nécessité de dépister la spasmophilie latente, chez tous les nourrissons rachitiques, et de mettre en jeu une thérapeutique intensive avant toute manifestation convulsive.

Mise à part cette éventualité redoutable, le pronostic éloigné est bénin, la guérison est la règle,

sous l'influence du traitement par le chlorure de calcium, les rayons ultra-violets ou les ergostérols irradiés, on voit disparaître simultanément accidents tétaniques et rachitiques.

D'ailleurs, avant que l'on connaisse l'action du chlorure de calcium et des rayons ultra-violets sur la spasmophilie, les enfants guérissaient dans la plupart des cas et ce n'était qu'un pourcentage minime qui succombait par suite d'un accès de laryngospasme.

Ces faits s'accordent avec l'opinion de ceux qui pensent que la spasmophilie repose au fond sur le fait d'un dérangement purement temporaire et réparable des fonctions d'un système régulateur des éléments minéraux de l'organisme.

Les séquelles sont exceptionnelles, ce n'est que dans de très rares cas que l'on voit persister de petits troubles névropathiques, irritabilité, insomnie, colère.

Le diagnostic de convulsions spasmophiliques se basera sur sa coexistence avec le rachitisme et surtout sur la constatation d'un *signe de Chvostek* et d'une *hypocalcémie*, sur l'épreuve thérapeutique, bien plus que sur les caractères cliniques de la crise convulsive, éliminant ainsi l'épilepsie du nourrisson.

La spasmophilie est une entité clinique et biologique bien définie, qu'il faut distinguer nettement de l'épilepsie, malgré quelques liens cliniques et bio-

logiques sur lesquels ont insisté Lesné et Turpin en se basant sur les recherches de Bigwood.

1) En interrogeant les parents d'enfants épileptiques, ni les convulsions, ni les spasmes de la glotte ne paraissent particulièrement fréquents dans la petite enfance de ces malades.

2) D'autre part, des travaux étrangers ont montré que l'évolution ne se fait pas vers l'épilepsie chez les petits spasmophiles qui ont pu être suivis ultérieurement.

3) Le chlorure de calcium agit comme un véritable médicament spécifique dans la tétanie, alors qu'il n'a aucune action sur les crises épileptiques.

2° CONVULSIONS HYPERPYRÉTIQUES

Les convulsions hyperpyrétiques méritent une place bien à part au milieu de toutes les convulsions infantiles. Bien connues depuis longtemps, décrites dans les traités classiques qui en font une manifestation bénigne de la première enfance, homologue du frisson chez l'adulte.

D'un pronostic favorable, distinctes de l'épilepsie infantile, elles surviennent dans des conditions tout à fait particulières.

1° *Au cours d'une brusque ascension fébrile.*

2° *Lorsque la température atteint un niveau élevé : 40° ou plus.*

3° Le plus souvent au cours d'une maladie aiguë et coïncidant avec la première ascension thermique, méritant ainsi le nom de *convulsions initiales* qu'on leur a parfois donné.

Les caractères d'apparition de la crise, son évolution, bien plus que ses modalités cliniques, permettent facilement d'identifier la convulsion par hyperpyrexie, même rétrospectivement.

Chez un tout jeune enfant se développant jusque-là normalement, tant au point de vue physique qu'intellectuel, au cours des deux premières années

de la vie, les convulsions hyperpyrétiques apparaissent en général pour la première fois lors d'une affection aiguë.

C'est le début d'une angine, d'une rhinopharyngite avec fièvre élevée qui déclanche l'accès ; souvent même l'affection provocatrice ne s'est pas encore démasquée et l'attention n'est attirée que par un état de malaise avec agitation et anxiété, un aspect fiévreux du nourrisson et, si la mère prend la température, elle constate une ascension rapide presque subite à 40°.

Quelquefois même, la crise surprend le nourrisson au milieu d'un état général en apparence parfait et la poussée fébrile n'est découverte que pendant l'accès.

Au cours de l'ascension fébrile, quand la température atteint un certain niveau, 40° ou plus, toujours le même pour un même sujet ; la crise éclate, l'enfant pâlit, blafard et légèrement cyanosé, le regard fixe, dirigé vers le haut. Il perd connaissance, se raidit en hyperextension. Il est rare qu'à cette phase tonique succède une phase clonique ; c'est tout au plus si l'on peut constater un peu de nystagmus, de petites grimaces de la face, de petites secousses des membres supérieurs. La grande crise clonique généralisée est rare. Par contre, la crise peut revêtir une forme flasque, l'enfant restant inerte, mou, en résolution musculaire totale. Il n'y a, dans la règle, ni morsure de la langue, ni perte des urines et des matières.

Si l'on prend la température à ce moment, elle est toujours très élevée à 40°, 41°.

La durée de la crise est courte, quelques secondes, rarement plus de quelques minutes. Sous l'influence de la flagellation, d'un bain sinapisé ou d'un enveloppement frais, l'enfant revient à lui, reprend rapidement conscience et s'endort le plus souvent d'un sommeil normal.

Dans quelques cas, on voit la crise convulsive se reproduire plusieurs fois pendant toute la durée de l'ascension thermique, mais pour cesser ensuite pendant toute l'évolution de la maladie.

L'examen de l'enfant, fait à ce moment, ne révèle rien de pathologique en dehors de la maladie qui a déclenché l'ascension thermique : angine, rhinopharyngite ou otite le plus souvent.

Les signes neurologiques constatés sont ceux habituels à l'âge de l'enfant : signe de Babinski positif ou indifférent, réflectivité vive s'il s'agit d'un nourrisson.

Il n'y a pas de modifications réflexes, électriques ou sanguines témoignant en faveur de la spasmodophilie. Pas de stigmates d'hérédosyphilis en général. La ponction lombaire, dans tous les cas où l'on pourra la pratiquer, ne montre aucune modification cytologique ou chimique du liquide céphalo-rachidien.

Nous insisterons sur le fait que la crise convulsive hyperpyrétique n'est que le témoin d'une as-

cension thermique brutale accompagnant une maladie commençante et tout l'examen devra être orienté sur la recherche de cette affection déclanchante : infection des voies respiratoires supérieures, pneumopathie ou fièvre éruptive. Dans tous les cas douteux, il est nécessaire de pratiquer une ponction lombaire pour éliminer la possibilité d'une méningite aiguë ou tuberculeuse, d'une polyomyélite, d'une encéphalite dont la crise convulsive peut être le signe révélateur.

Dans les jours qui suivent, on voit évoluer la maladie causale et quelles que soient les modalités qu'affecte la courbe thermique, il est exceptionnel de voir se reproduire la crise convulsive, celle-ci méritant bien alors le nom de convulsion initiale.

Cet accès peut rester isolé dans toute la vie de l'enfant. Plus souvent, l'on voit les accès se reproduire durant les deux premières années. L'évolution en est caractéristique :

A chaque maladie de l'enfant s'accompagnant d'une brusque ascension de la température avec niveau élevé, on voit apparaître une nouvelle crise convulsive. Comme l'a montré notre Maître M. Robert Debré, c'est lorsque la fièvre atteint rapidement un certain niveau, constant pour un même enfant, à 40°, parfois même 41°, que se déclanche l'accès toujours avec les mêmes caractères, si bien que les parents peuvent prévoir la crise lorsqu'apparaît une adénoïdite ou une angine.

Par contre, jamais on ne voit survenir de crise en dehors de ces affections fébriles. Et l'on peut schématiser l'évolution typique des convulsions initiales dans ces deux formules.

1° Jamais de brusque ascension thermique atteignant un certain niveau fixe sans crise convulsive.

2° Jamais de convulsion apyrétique.

Entre ces accès, la croissance de l'enfant est tout à fait normale. Il n'existe *aucun déficit moteur ou mental* (Robert Debré). Puis, spontanément, vers 18 mois ou 2 ans, exceptionnellement au delà de la 3^e année, les crises disparaissent pour ne plus jamais se reproduire, et il n'est pas rare alors de voir survenir à l'occasion de ces accès fébriles, qui, dans la petite enfance, déclanchaient des convulsions, un *frisson* ou du *délire*.

Une de nos observations est tout à fait caractéristique à ce sujet. L'enfant, Jeanine T..., jusqu'à 6 ans, présente des crises convulsives à l'occasion de toutes les infections fébriles et n'a jamais eu de convulsions apyrétiques. Après 6 ans, elle ne présente plus aucune crise, malgré plusieurs angines avec fièvre très élevée. Aux convulsions, s'est substitué une fois du *délire*.

A côté de ces cas où les caractères d'apparition de la crise convulsive, sa reproduction dans la vie

du nourrisson, à l'occasion de toutes les affections fébriles, ne laissent aucune place au doute pour le diagnostic de convulsions hyperpyrétiques, il en est d'autres d'une interprétation plus difficile.

Quelquefois, la crise convulsive contemporaine du premier accès fébrile n'est pas la seule durant l'évolution de la maladie, on la voit se reproduire les jours suivants à l'occasion de nouveaux clochers thermiques, souvent moins élevés que la poussée du début, parfois même, elle survient alors que la courbe thermique est redescendue à la normale.

L'apparition des accès à un moment quelconque de la maladie rend impropre le nom de convulsions initiales qu'on a voulu leur donner (Kleinschmidt).

D'autres fois, les convulsions apparaissent liées à une température relativement peu élevée, à 38°5 ou 38°. Tous ces cas sont d'une interprétation délicate tant au point de vue diagnostic que pronostic. Il faudra toujours penser à une *atteinte discrète méningo-encéphalique* de la maladie déclanchante, en rechercher les petits signes, pratiquer une ponction lombaire.

Les convulsions hyperpyrétiques peuvent se voir au cours de toutes les affections fébriles du nourrisson. Elles sont liées essentiellement à une brusque ascension thermique au-dessus d'un certain niveau déterminé.

Et c'est ce fait qui explique leur particulière

fréquence au cours de toutes les affections des voies respiratoires supérieures : rhinopharyngites, adénoïdites, angines, otites, qui s'accompagnent si souvent, chez le nourrisson, d'une ascension brutale à 40° ou plus. Elles peuvent survenir également au début d'une pneumonie, d'une rougeole, d'une scarlatine.

Mais la convulsion hyperpyrétique n'est pas uniquement l'apanage des fièvres d'origine infectieuse, elle peut se voir au cours de l'évolution d'une fièvre aseptique et nous rappellerons à ce sujet les convulsions apparues au cours d'une fièvre de lait sec dans la première observation présentée à ce sujet par MM. Robert Debré et Lemelaigue, en 1926 : chez un nourrisson de 6 semaines présentant une fièvre du lait sec à évolution tout à fait typique, les convulsions sont survenues à 3 reprises lorsque la température a dépassé 41°, sans qu'existe aucun signed localisation infectieuse. Fait qui milite en faveur de l'origine fébrile et non infectieuse de cet ordre de convulsion.

Par ailleurs, ces accès convulsifs sont, sans doute, plus liés à la brusquerie de l'ascension thermique qu'au niveau intrinsèque de la courbe fébrile. Et si l'on peut les voir apparaître chez certains enfants lorsque la température monte à un degré relativement peu élevé 38° ou 38°5, par contre on ne les voit jamais se produire lorsque la courbe thermique évolue en plateau, même à un degré très élevé. On ne voit jamais de convulsions par hyper-

pyrexie chez un nourrisson tuberculeux, même si la courbe thermique oscille autour de 40° ou plus (M. Robert Debré). L'apparition de convulsions dans ces cas témoigne alors d'une atteinte encéphaloméningée. De même, les convulsions hyperpyrétiques sont absolument exceptionnelles au cours des affections à ascension thermique progressive, telle la fièvre typhoïde du nourrisson.

Le pronostic de ces convulsions est favorable, la guérison complète est la règle, sans séquelles nerveuses, ni troubles mentaux.

Il semble bien qu'il s'agisse là d'une affection tout à fait distincte de l'épilepsie.

Si l'on recherche dans le passé de ces petits malades, on ne trouve pas d'antécédents épileptiques, pas de tares héréditaires. De même, ceux que l'on peut suivre plusieurs années ne présentent pas ultérieurement de crises comitiales.

D'ailleurs l'histoire de ces convulsions hyperpyrétiques est bien différente de celle des crises épileptiques, et l'on sait bien classiquement que les crises comitiales disparaissent pendant toute l'évolution des maladies infectieuses fébriles pour ne réapparaître que plus tard à la convalescence, faits qui opposent, point par point, épilepsie et convulsions hyperpyrétiques.

Cependant, dans quelques cas, on a pu voir un

nourrisson présenter des convulsions hyperpyrétiques, puis, ultérieurement, les crises continuent, ou bien après un intervalle libre de durée très variable, dans la seconde enfance ou à la puberté, on voit réapparaître des crises à caractère comitial.

Si l'on étudie de près l'observation de ces enfants, on voit qu'il est souvent possible de mettre en cause l'une des maladies infectieuses qui ont provoqué des convulsions, maladie qui s'est vraisemblablement compliquée d'une atteinte cérébroméningée discrète. Les travaux de Comby et de ses élèves ont montré la fréquence, au cours de toutes les fièvres éruptives de l'enfance : varicelle, oreillons, rougeole, scarlatine, vaccine, au cours de pneumopathies, d'une simple grippe, de ces encéphalopathies souvent latentes, révélées souvent par des signes méningés minimes et dépistées surtout par la ponction lombaire qui peut montrer chez ces malades une hypertension du liquide céphalorachidien, une hyperalbuminose légère, une réaction cytologique discrète. Aussi, nous ne saurions trop insister sur la nécessité de la ponction lombaire dans tous ces cas.

Toutes les observations citées en faveur de l'identification des convulsions hyperpyrétiques et du mal comitial du nourrisson ne sauraient être retenues à l'appui de cette thèse.

Les deux observations de Faerber sont d'une interprétation discutable.

La première concerne un enfant qui, depuis

l'âge de 8 mois, présente des crises quotidiennes de convulsions à forme de tic de Saalam, avec deux grands accès de convulsions généralisées apyrétiques à 18 mois et 2 ans. Gros retard psychomoteur.

Les convulsions initiales apparues dans ces conditions à 20 mois et à 3 ans perdent leur signification du fait du terrain antérieurement épileptique sur lequel elles se sont greffées.

La deuxième concerne un enfant qui présente à 3 ans des convulsions après 3 jours d'une grippe avec température peu élevée à 38°5. Ultérieurement à l'âge de 5 ans apparaissent des crises comitiales typiques. Mais il faut retenir que la première crise convulsive ne s'est pas présentée sous l'aspect caractéristique de la convulsion hyperpyrétique.

De même, parmi les 7 observations présentées dans le même but par G. Remé, 3 sont très discutables.

L'une concerne un enfant qui présente une première crise convulsive à la suite d'une vaccination antivariolique, puis ultérieurement, évolue un mal comitial. Le diagnostic d'encéphalite vaccinale doit être discuté dans ce cas.

Dans la deuxième observation, il s'agit d'un nourrisson qui présente des crises épileptiques apyrétiques succédant à un premier accès de convulsions très sévères, hyperpyrétiques à 5 mois, l'apparition d'une paralysie faciale gauche transitoire après cette première crise est en faveur d'une atteinte encéphalique.

Une troisième observation concerne un enfant présentant des crises épileptiques évoluant après une intoxication par les champignons, qui s'est accompagnée de convulsions et de fièvre élevée.

Quatre observations restent en faveur de l'identité de ces deux variétés de convulsions.

Il s'agit, dans ces quatre cas, d'enfants présentant des accès de convulsions épileptiques succédant à un premier accès de crises hyperpyrétiques ou alternant avec celles-ci.

Dans aucun de ces cas, il n'a été pratiqué de ponction lombaire. Il est à signaler d'ailleurs que si dans un de ces cas la première crise de convulsions initiales est apparue à 8 mois, les trois autres cas concernent des enfants de plus de 3 ans. Ces faits ne rentrent pas, à proprement parler, dans le cadre des convulsions hyperpyrétiques du nourrisson, telles que nous les avons décrites.

Nous voyons donc que même ces observations ne sauraient être invoquées d'une façon formelle en faveur de l'identification des convulsions hyperpyrétiques avec l'épilepsie. Il faut bien distinguer les convulsions initiales du mal comitial du nourrisson lié aux séquelles d'une encéphalopathie infantile discrète d'origine infectieuse banale.

Enfin, il est un fait d'interprétation difficile : les maladies infectieuses fébriles, rhinopharyngées surtout, sont monnaie courante dans la première en-

fance, par contre, les convulsions hyperpyrétiques sont relativement rares.

L'étude des antécédents héréditaires de ces petits malades ne révèle aucun fait particulier. Le pourcentage de tares héréditaires est le même que chez un nombre correspondant de non convulsifs. On ne trouve pas avec une particulière fréquence des tares névropathiques, des antécédents de syphilis, tuberculose ou d'alcoolisme.

De même l'étude du terrain individuel ne permet pas de retrouver de causes prédisposantes ; pas d'association avec d'autres affections du système nerveux, maladie de Little, encéphalopathie infantile ou autre, pas de terrain hérédosyphilitique ou spasmodique.

L'apparition de ces convulsions dans les deux premières années de la vie montre bien qu'il s'agit d'une réaction particulière au tissu nerveux jeune ; peut-être la persistance des convulsions au delà de la seconde année coïncide-t-elle avec un certain degré de débilité motrice. Mais dans la règle elles disparaissent en même temps que le système nerveux atteint son complet développement.

Les convulsions hyperpyrétiques ne doivent pas être assimilées à l'épilepsie. Elles ne prédisposent pas au mal comitial. Elles ne retentissent jamais sur le développement physique, intellectuel et mental du nourrisson.

3° SPASME DU SANGLOT

Le spasme du sanglot réalise une forme bien individualisée de convulsions infantiles. Il s'agit là d'un accès convulsif succédant toujours à une crise de sanglots, provoquée par une émotion violente, colère ou peur, le plus souvent. Ce n'est, en réalité, que *l'exagération d'un phénomène physiologique normal* : le nourrisson qui perd le souffle en pleurant.

C'est une affection d'un pronostic favorable, disparaissant spontanément en général au cours ou à la fin de la seconde année de la vie.

Le spasme du sanglot est connu en France et à l'étranger depuis quelques années ; sans individualiser nettement ce type clinique, les auteurs classiques insistent sur ce fait que la colère, une crise de larmes constituent des causes provocatrices possibles de convulsions infantiles (Hutinel et Babonneix, Marfan, Comby). « Les psychoses se révèlent sous une forme atténuée dans les premières années et même dans les premiers mois de la vie. On peut, dès le berceau, apprécier l'état nerveux de l'enfant, excitabilité cérébrale, cris, agitation insolite, insomnie, violentes colères à la moindre contrariété ;

quelques-uns à l'occasion de ces colères peu ou pas justifiées deviennent rouges, cyanosés et vont même jusqu'à l'apnée et à la perte de connaissance. Quelques-uns ont des accès très nets de spasme de la glotte, d'autres ont de la tétanie, ou plus souvent des convulsions généralisées.

Cette variété de crises convulsives est signalée en Allemagne pour la première fois par Neumann et Ibrahim en 1904. Décrite et isolée sous le nom de « convulsions émotives respiratoires » par Stier en 1918 et G. Reme en 1929. Elle est individualisée sous le nom de « spasme du sanglot » par notre Maître M. Robert Debré, qui précise ses caractères cliniques :

Convulsions survenant chez un nourrisson dans la règle indemne de toute tare organique du système nerveux, d'hérédosyphilis et de spasmophilie. Intimement liée à une *crise de sanglots qui aboutit à l'apnée* et à la perte de connaissance et s'accompagne de secousses convulsives plus ou moins manifestes. Ce mode d'apparition après une crise de sanglots constitue le caractère essentiel de cet accès convulsif.

Il se déroule toujours d'une façon identique à lui-même, stéréotypé, plus ou moins dramatique.

La première crise apparaît, en général, entre l'âge de six mois et la fin de la première année, chez un enfant, garçon ou fille, jusque-là bien portant et se développant d'une façon normale, tant au point

de vue physique qu'intellectuel. Les accès surviennent à l'occasion d'une colère ou d'une émotion violente. Le nourrisson a été grondé, puni, ou bien il a eu peur, ou enfin il est tombé brutalement, et la crise éclate : l'enfant se met à sangloter bruyamment, la respiration se fait de plus en plus rapide et saccadée, l'enfant perd le souffle et, après une dernière secousse, survient une inspiration bruyante et la respiration s'arrête en inspiration forcée, le nourrisson perd alors connaissance et tombe le plus souvent en arrière, si l'on ne se précipite pas pour le soutenir. La face est cyanosée, violacée, les paupières grandes ouvertes et contractées, les yeux révoltés en haut et en dehors, les pupilles dilatées, la nuque est rejetée en arrière, le tronc incurvé en arc de cercle, les membres raidis en hyperextension. Ces contractures toniques sont, d'une façon inconstante, accompagnées de convulsions cloniques. Ce ne sont, en général, que des secousses discrètes : nystagmus, mâchonnement, grimacement de la face ou quelques petites secousses des membres supérieurs.

La grande crise clonique généralisée est rare. A côté de ces formes toniques les plus fréquentes, signalons des formes flasques, où l'enfant reste en résolution musculaire complète pendant toute la durée de la crise, celle-ci se bornant à une perte de connaissance. Au bout de quelques secondes, rarement de plus de quelques minutes d'apnée et d'inconscience, la crise cesse, la respiration reprend par une grande inspiration très profonde, l'enfant revient à lui. Il est tout à fait exceptionnel alors de consta-

ter une morsure de la langue. Il n'y a pas eu d'émission involontaire d'urine ou de matières. La température pendant la crise est restée normale à 37°.

Après la crise, il peut exister une phase de torpeur avec résolution musculaire, mais elle est courte, du reste, cette phase manque en général et, le plus souvent, l'enfant se remet à pleurer et à crier, à ce moment, il est de règle que les cris ne provoquent jamais de rechute de la crise. Il peut arriver que l'enfant fatigué s'endorme.

Dans quelques cas, l'apnée dure un certain temps avant que l'enfant ne tombe. Un petit enfant observé par nous, court vers sa mère en sanglotant, les sanglots se précipitent, l'apnée se produit, l'enfant commence à se cyanoser, mais continue à avancer pour tomber enfin sans connaissance aux pieds de sa mère, et ne se raidit qu'à ce moment.

L'examen de l'enfant, l'interrogatoire des parents, l'étude des antécédents personnels et héréditaires ne révèlent aucune anomalie.

Il s'agit, en général, d'un beau nourrisson dont la croissance est régulière et satisfaisante. L'examen somatique est négatif. Il n'existe aucun signe neurologique pouvant faire soupçonner une lésion plus ou moins évidente du système nerveux, pas de stigmates d'hérédosyphilis, on ne trouve pas de signe de Chvostek et ce point est capital à retenir.

Par ailleurs, la réaction de Wassermann est dans la règle négative.

Nous nous sommes, chaque fois que nous l'avons pu, efforcé de faire *doser le calcium* dans le sang des nourrissons atteints de spasme du sanglot. Jamais nous n'avons constaté l'hypocalcémie qui est la règle absolue dans la spasmophilie-tétanie. Les recherches de MM. Robert Debré et Goiffon, qui ont systématiquement pratiqué des dosages du calcium sanguin chez leurs convulsifs infantiles, leur ont permis d'isoler ainsi d'une façon rigoureuse le *spasme du sanglot à calcémie normale* du *laryngospasme à calcémie diminuée*.

Dans tous les cas où nous avons pu pratiquer des rachicentèses, l'examen du liquide fut toujours négatif (teneur normale en cellules, albumine, sucre, réaction de Wassermann négative).

Dans plusieurs cas, nous avons fait faire des radiographies mais nous n'avons jamais trouvé d'augmentation de volume du thymus pouvant provoquer une compression laryngée.

Enfin, rappelons que M. Robert Debré a envisagé l'hypothèse d'une *diminution congénitale du calibre laryngé*. Nous avons essayé de faire examiner par un spécialiste le larynx de ces enfants, les essais que nous avons tenté n'ont pas été fructueux, le jeune âge de l'enfant ne permettant pas un examen laryngoscopique satisfaisant et, surtout, chaque tentative d'examen provoque un nouveau spasme qui le rend difficile.

L'étude attentive de l'enfant décèle en général

de petits *troubles névropathiques discrets*. Ces enfants sont souvent irritables, émotifs, agités, dorment mal ; mais il n'existe jamais de trouble notable du développement intellectuel, le plus souvent, au contraire, l'intelligence est plus développée que normalement.

Ces accès peuvent se répéter à intervalles très variables. Tantôt, les crises sont rares, séparées par des semaines ou même des mois de calme parfait. Tantôt, au contraire, les crises sont très rapprochées, survenant tous les jours, parfois même plusieurs fois par jour, à l'occasion de colères peu ou pas justifiées. Emus par ces crises, les parents prennent souvent l'habitude de céder aux désirs de l'enfant. Celui-ci devient de plus en plus capricieux et les crises sont alors plus fréquentes. Si, à ce moment, on sépare l'enfant de son milieu habituel, les crises peuvent s'espacer un peu.

En règle générale, la crise se reproduit de façon identique, calquée sur elle-même à chaque nouvel accès. On ne constate qu'exceptionnellement l'extension, l'aggravation du tableau clinique avec la répétition des crises, le passage d'une forme tonique ou de convulsions localisées à un grand accès clonique généralisé, comme il est si fréquent dans l'évolution de l'épilepsie du nourrisson.

Dans l'intervalle des crises, le développement de l'enfant suit son cours normal, il est tout à fait

exceptionnel, même dans les cas de crises fréquentes, répétées, presque subintrantes, de voir une atteinte de l'état général ou des facultés intellectuelles du nourrisson.

L'évolution de ces convulsions est favorable. Le pronostic de la crise est bénin ; malgré son caractère impressionnant, jamais la vie de l'enfant n'est réellement en danger. Quelque soit l'aspect dramatique de la crise, la terminaison sans incident est la règle. Parmi nos 14 observations personnelles, nous n'avons eu aucun accident à déplorer. Dans les observations publiées par les auteurs allemands sous la rubrique de « convulsions émotives respiratoires », aucune complication n'a été signalée.

Le pronostic ultérieur est également favorable. Les crises tendent à s'atténuer et à s'espacer spontanément avec le développement de l'enfant. Vers 18 mois, 2 ans, les crises disparaissent définitivement, il est exceptionnel de les voir persister au delà de la troisième année.

L'existence de spasme du sanglot dans les deux premières années n'entache en rien l'évolution future de l'enfant au point de vue neurologique, intellectuel et mental. La guérison complète est la règle. Une réserve est cependant à faire, dans une observation, un enfant ayant présenté un spasme du sanglot typique et dont il guérit du reste à 18 mois, présente ensuite, deux ans après le dernier spasme du sanglot, une crise ayant tous les carac-

tères de l'épilepsie. Il convient de retenir ce fait pour exceptionnel qu'il soit, avant d'affirmer d'une façon trop absolue la bénignité du spasme du sanglot.

Il s'agit là d'une affection bien individualisée qu'il faut bien distinguer :

D'une part, des convulsions d'origine spasmodique et la constatation d'un signe de Chvosteck permettra d'affirmer le diagnostic de tétanie et de mettre en jeu un traitement calcique ou actinique. Ce diagnostic a une importance capitale, car si le spasme du sanglot a un pronostic immédiat toujours bénin, il n'en est pas de même de la spasmophilie où l'on doit toujours redouter un accident brutal : la mort subite au cours d'un accès de spasme de la glotte si un traitement suffisamment actif n'est pas institué en temps utile.

D'autre part, il faut bien distinguer le spasme du sanglot de l'épilepsie du nourrisson, car le pronostic ultérieur est tout différent, et ce n'est que dans des cas très exceptionnels que l'on peut voir se développer ultérieurement chez ces enfants un syndrome comitial.

En résumé, nous voyons que le spasme du sanglot réalise une modalité bien définie et bien individualisée de convulsions du nourrisson caractérisée par :

1° Son apparition à l'occasion d'une crise de sanglots aboutissant à l'apnée ;

2° Son évolution sur un terrain indemne de toute tare ;

3° L'absence de retentissement des crises sur l'état général et le développement du nourrisson ;

4° Le pronostic, tant immédiat que lointain, toujours favorable.

4° EPILEPSIE DU NOURRISSON

S'opposant aux trois variétés de convulsions infantiles que nous venons de décrire, le mal comitial du nourrisson est une forme particulièrement grave.

Nous aurons en vue ici l'Epilepsie essentielle, la seule qui rentre dans le cadre de cette étude, c'est-à-dire l'épilepsie survenant chez un nourrisson ne présentant aucun symptôme apparent d'une lésion appréciable du système nerveux, éliminant ainsi les convulsions liées à une malformation cérébrale, à une infection congénitale ou acquise du système nerveux, à un traumatisme obstétrical.

Le pronostic de ces convulsions survenant en dehors de toute cause connue est grave. En effet, si dans un certain nombre de cas la guérison survient spontanément et cela quelqueait été le nombre et la gravité des crises, celles-ci finissant par s'espacer et disparaître définitivement en général vers l'âge de 3 ou 4 ans, beaucoup plus souvent l'évolution est continue, les crises se répètent à intervalle variable et elles peuvent même aboutir, à la longue, surtout lorsqu'elles sont rapprochées, à un déficit mental plus ou moins accusé. Dans les cas même où la guérison paraît survenir dans les premières années, rien ne permet d'affirmer qu'une récurrence ne se pro-

duira pas ultérieurement, surtout au moment de la puberté. Il n'existe aucun témoignage formel de guérison. Il n'y a pas d'intervalle de sûreté au delà duquel la réapparition de l'épilepsie n'est plus à craindre.

C'est dire qu'avant de poser le diagnostic d'épilepsie essentielle, on devra rechercher, en présence de toute crise à type comitial, l'existence d'une épine irritative, d'une cause déclanchante, la découverte de l'affection causale, la mise en jeu éventuelle d'une thérapeutique étiologique pouvant amener la guérison définitive de l'épilepsie du nourrisson.

Le diagnostic d'épilepsie essentielle étant posé, il faut bien savoir qu'il ne s'agit pas là d'une entité clinique, mais seulement d'un groupe d'attente qui sera sans aucun doute ultérieurement démembré, au fur et à mesure que se préciseront les investigations cliniques, biologiques et anatomopathologiques.

L'épilepsie peut survenir à n'importe quel moment de la vie du nourrisson. L'apparition de la première crise avant 6 mois ou au delà de 12 mois doit faire immédiatement suspecter la nature comitiale de ces convulsions. Elles évoluent de façon isolée chez un enfant antérieurement bien portant, indemne de toute tare physique ou intellectuelle.

Chez un enfant, souvent de moins de 6 mois, se développant jusque-là normalement, apparaît la première crise :

Le début est brusque, inopiné, surprenant l'enfant au milieu de ses jeux, pendant la tétée, au cours du sommeil, et le début *nocturne* de la crise comitiale lui confère un caractère bien particulier. Quelquefois, le début brutal est précédé de petits signes prémonitoires qui pourront faire prévoir l'imminence de la crise, on peut noter un changement de caractère et d'activité de l'enfant, il est maussade, grognon, irritable, inquiet. Une aura véritable précède rarement la crise, cependant, dans quelques cas, l'enfant semble être averti de sa crise, il pousse un cri d'inquiétude, appelle sa mère et se jette dans ses bras.

Dans la plupart des cas, au contraire, *tout signe prémonitoire manque*, la crise surprend l'enfant en pleine santé. Le début est rarement marqué par un cri initial. L'enfant s'arrête brusquement dans ses jeux, pâlit d'une pâleur livide, perd connaissance, se raidit, tombe ou se renverse dans son lit. Il reste immobile, inerte et insensible, le regard fixe, les yeux révulsés en haut et en dehors, les paupières largement ouvertes et contracturées, ne clignant pas à la lumière, la paupière supérieure masquant en partie la cornée. La pupille est dilatée, ne réagit pas à la lumière, la face est souvent déviée latéralement, le faciès immobilisé en un rictus, dents serrées avec mâchonnement et grincement de dents.

Le corps tout entier est contracturé en hyper-extension, la nuque est en extension forcée, tête enfoncée dans l'oreiller, le tronc est incurvé en arrière,

les membres supérieurs en hyperextension et pronation forcée, le poing fermé, les doigts fléchis dans la paume, impossible à étendre. Le thorax est immobilisé en apnée par contracture des muscles inspireurs, la cyanose s'accroît au fur et à mesure que progresse l'asphyxie.

Puis, au bout de quelques secondes, rarement plus d'une minute, la respiration reprend, difficile, saccadée, stertoreuse, bien souvent l'attention des parents n'est attirée qu'à ce moment, lorsque la crise est nocturne.

A ce moment apparaissent des secousses convulsives, mais la distinction en phase tonique et phase clonique est beaucoup moins nette chez le nourrisson que chez l'adulte. Les contractures toniques prédominent d'une façon presque constante. Le plus souvent, on ne voit apparaître que de petites secousses localisées : nystagmus, clignement des paupières, grimacements de la face, petites secousses des membres supérieurs. Dans un certain nombre de cas, les secousses se produisent dans un territoire nettement localisé, revêtant le type de l'épilepsie Bravais Jacksonnienne. Beaucoup plus rares sont les convulsions généralisées, mais là encore elles sont exceptionnellement bilatérales d'emblée ; elles débutent sur une moitié du corps et se généralisent secondairement, fait qui est un élément de diagnostic avec les convulsions bénignes de la première enfance.

La crise s'accompagne fréquemment de salivation abondante. La morsure de la langue est possi-

ble si l'enfant à des dents, la perte des urines et des matières est constante. La crise ne s'accompagne d'aucune poussée thermique.

Elle dure un temps variable de quelques secondes à plusieurs minutes, parfois même une demi-heure ou une heure, puis l'enfant revient à lui, hébété. Il peut parfois reprendre ses jeux immédiatement, mais souvent, et surtout si la crise a été longue, l'enfant s'endort profondément d'un sommeil stertoreux, et reste obnubilé et prostré pendant quelques heures.

Nous retrouvons donc chez le nourrisson les caractères essentiels de la crise comitiale de l'adulte avec la brusquerie du début, la perte de connaissance, l'évolution en deux phases tonique, puis clonique (celle-ci d'ailleurs inconstante), la stupeur et le stertor postparoxystique.

Toutes les variétés cliniques peuvent se voir depuis les crises complètes, régulières, tonico-cloniques, rappelant celles de l'adulte, les crises toniques, les crises cloniques pures, jusqu'aux formes dégradées partielles, et nous insisterons sur l'importance diagnostique des crises à caractère Bravais Jacksonien.

L'examen de l'enfant ne montre, en général, aucun stigmate pathologique. L'examen somatique est négatif. L'examen neurologique ne décèle aucune anomalie, les réflexes tendineux et cutanés sont

normaux pour l'âge du nourrisson. Parfois, on trouve dans les heures qui suivent la crise une *paralysie transitoire* : paralysie faciale, monoplégie brachiale ou d'un membre inférieur qui permet d'affirmer la nature comitiale de cette convulsion.

On recherchera toujours s'il n'existe pas de symptômes plus ou moins évidents d'une malformation cérébrale, d'une affection nerveuse congénitale ou acquise : sclérose cérébrale, hydrocéphalie, maladie de Little, encéphalopathie infantile, éliminant ainsi le diagnostic de convulsions essentielles.

On recherchera avant tout l'*hérédosyphilis*, en étudiant les antécédents héréditaires de l'enfant à la première et à la seconde génération. On cherchera les stigmates : la notion d'un coryza ou de phemphigus dans les premiers jours, l'existence d'une grosse rate surtout, la coexistence d'une maladie de Parrot ou d'une périostite syphilitique. On pratiquera un examen de sang chez le nourrisson et ses ascendants. Mais ce n'est que d'une façon très inconstante que l'on retrouvera des antécédents de syphilis. Sur nos 24 observations de convulsions épileptiques, nous n'avons décelé une hérédité syphilitique certaine que dans trois cas. La constatation de celle-ci est d'ailleurs d'un relativement bon pronostic, puisqu'elle permet de mettre en œuvre une thérapeutique spécifique. Toutefois, l'inefficacité du traitement ne permet pas d'éliminer le diagnostic d'hérédosy-

philis, il est évident que celui-ci ne peut agir sur des lésions anciennes de nature cicatricielle.

Rappelons que de nombreux auteurs rapportent à l'hérédosyphilis la presque totalité des convulsions essentielles du nourrisson avant 6 mois.

A côté de la syphilis dont la fréquence ne nous a pas paru si considérable, il faut rechercher le *traumatisme obstétrical* qui peut jouer un rôle non seulement dans les cas de traumatisme évident, accompagné d'hémorragie méningée, mais aussi en cas de traumatisme minime et l'on devra tenir compte des moindres incidents de l'accouchement : travail long et pénible, mauvaise présentation, circulaire du cordon, manœuvres obstétricales, surtout si le nouveau-né a dû être ranimé. Ces traumatismes minimes peuvent être à l'origine de convulsions d'apparence primitive.

Il n'existe dans la règle, chez ces nourrissons, aucun stigmate clinique ou biologique de *spasmophilie*, on ne trouve pas de signe de Chvosteck, la calcémie a son taux normal aux environs de 100 milligr. La calcémie qui n'est jamais abaissée permet facilement d'éliminer la tétanie dans les cas où l'équilibre acide base du plasma est modifié dans le même sens que dans la spasmophilie, comme l'ont montré les travaux de Bigwood.

On complètera l'examen chaque fois que cela sera possible, par une ponction lombaire qui retire, dans la règle, un liquide céphalo-rachidien normal.

Il est, en outre, deux examens que l'on devra pratiquer dans tous les cas de convulsions intenses et répétées, c'est l'examen du fond d'œil, la radiographie du crâne, pour éliminer la possibilité d'une tumeur cérébrale qui peut évoluer longtemps sous le masque d'une épilepsie essentielle, même chez le nourrisson.

Enfin, l'interrogatoire devra porter essentiellement sur les *antécédents héréditaires*. Ce n'est que dans de rares cas que l'on trouvera une hérédité similaire, convulsions de la première enfance chez les ascendants ou collatéraux, épilepsie des parents, aliénation mentale. Beaucoup plus souvent, on ne trouve que des tares à retentissement nerveux : syphilis et alcoolisme des parents ou tares névropathiques plus ou moins intenses.

L'évolution est très variable. Tantôt les crises sont séparées par de longs intervalles calmes, pouvant durer des mois et des années ; parfois même, la crise reste isolée. Beaucoup plus souvent, les crises tendent à se répéter diurnes et nocturnes, de plus en plus fréquentes et de plus en plus graves ; et il n'est pas rare de voir chez un même enfant se succéder des crises courtes, localisées, uniquement toniques, puis des grandes crises cloniques plus ou moins généralisées.

Parfois même, elles deviennent subintrantes, réalisant un véritable état de mal épileptique, ne cédant que difficilement au gardénal.

Un fait très important, signalé depuis longtemps, est la disparition des crises pendant les pyrexies, celles-ci réapparaissant à la convalescence, ce qui différencie nettement convulsions hyperpyrétiques et convulsions épileptiques.

Dans l'intervalle des crises, l'enfant est le plus souvent parfaitement normal. Dans un certain nombre de cas, cependant, on pourra déceler des troubles qui réalisent de véritables équivalents épileptiques et que l'on classe sous le nom de petit mal.

Ce sont, avant tout, des *absences* que l'on peut voir, même chez le nourrisson. La famille a constaté que l'enfant, alors qu'il est en train de têter, de jouer, de sourire à sa mère, pâlit soudainement, le regard fixe, les pupilles dilatées, le globe oculaire parfois révolté, il semble avoir perdu totalement conscience, souvent il a uriné à ce moment. Puis, au bout de quelques secondes, il revient à lui, continue à têter, ou reprend ses jeux d'une façon parfaitement normale, et cette absence passerait inaperçue si la mère n'avait remarqué que son enfant avait « tourné les yeux » durant quelques secondes.

Ces absences se répètent de façon très variable, elles sont souvent très fréquentes, pouvant aller jusqu'à 20, 30 et même plus par jour. Leur constatation signe la nature comitiale des convulsions qu'elles accompagnent et elles doivent toujours faire redouter une forme grave et rebelle de la maladie

Par contre, au cours de l'épilepsie essentielle du nourrisson, on ne rencontre qu'exceptionnellement le spasme nutans qui semble l'apanage des formes de convulsions symptomatiques de grosses tares cérébrales.

En dehors des crises et des phases de stupeur qui les suivent, l'état de l'enfant est normal. L'évolution du psychisme et de l'intelligence suit son cours habituel. Lorsque les crises surviennent à étapes éloignées, il est de règle qu'il n'existe aucun trouble psychique. Dans les cas même où les crises sont fréquentes et répétées, accompagnées de petit mal, les troubles sont minimes dans ces formes où il n'existe pas de lésion du système nerveux. Ce n'est qu'exceptionnellement que l'on constate un déficit moteur et mental plus ou moins net : persistance d'une hyperflectivité tendineuse ou d'un réflexe plantaire en extension, retard de la marche, retard du sourire et de la parole. Mais il n'existe, en général, que quelques *troubles du caractère* : nourrisson maussade, grognon, inquiet, irritable et insomniaque.

Le déficit mental, lorsqu'il existe, aggrave considérablement le pronostic des convulsions infantiles ; mais il manque le plus souvent totalement, l'absence de tout trouble psychique ne permet aucunement d'éliminer la nature comitiale de convulsions du nourrisson.

Le pronostic immédiat de la crise convulsive est

favorable, les incidents au cours de la crise sont très rares, les cas de mort subite par asphyxie ou syncope tout à fait exceptionnels, ce qui l'oppose à la spasmodie.

Par contre, le pronostic lointain doit toujours être réservé. La guérison complète est possible. Elle peut survenir vers la troisième, quatrième année, même dans les cas de convulsions fréquentes et graves, celles-ci s'espaçant progressivement pour disparaître tout à fait.

Dans d'autres cas, les convulsions surviennent à intervalles très éloignés, de plusieurs mois, ou même d'années, n'entravant en rien la vie normale de l'enfant. Dans quelques cas, l'épilepsie continue à évoluer sans interruption dans la seconde enfance, et c'est dans ces cas, surtout si les crises sont rapprochées, que l'on peut voir se surajouter des troubles mentaux.

Même dans les cas en apparence les plus favorables, le pronostic ultérieur doit être réservé, car la récurrence est toujours possible à la puberté ou même à l'âge adulte. Il n'existe aucun signe qui puisse faire préjuger de l'évolution future de l'épilepsie du nourrisson ; il n'y a aucun intervalle de sûreté au delà duquel on puisse affirmer une guérison définitive.

En présence de toute crise convulsive chez un nourrisson, on doit s'efforcer, avant tout, de la rattacher à sa cause :

Convulsion hyperpyrétique, spasme du sanglot qui sont d'un pronostic bénin.

Convulsion spasmophilique, qui doit faire craindre un accident immédiat redoutable : la mort subite au cours d'un accès de laryngospasme, mais contre laquelle on dispose d'une thérapeutique quasi spécifique : chlorure de calcium, rayons ultra-violets, stérols irradiés et dont le pronostic lointain est favorable.

Epilepsie du nourrisson d'un pronostic lointain toujours réservé et en face de laquelle on devra toujours, avant de poser le diagnostic d'épilepsie essentielle, rechercher une cause éventuelle plus ou moins évidente : lésion du système nerveux, traumatisme obstétrical ; la constatation d'une hérédité syphilitique ou d'une cause réflexe à distance : brûlures, plaies, sinapismes, troubles gastro-intestinaux et au premier plan de ceux-ci l'helminthiase intestinale, éruption dentaire, est en faveur d'un pronostic relativement favorable.

Enfin, dans bien des cas, aucune cause ne peut être trouvée, l'épilepsie mérite véritablement le nom d'essentielle et tous les auteurs sont d'accord pour reconnaître la gravité de son pronostic.

PRONOSTIC

Il est toujours extrêmement difficile, en présence d'un cas de convulsion infantile, de poser un pronostic.

Il faut, avant tout, déterminer à quelle variété de convulsions on doit rattacher la crise en cause et éliminer tout d'abord les convulsions témoins d'une affection organique plus ou moins manifeste du système nerveux, convulsions symptomatiques dont le pronostic est évidemment lié à la maladie causale.

Il faut, ensuite, préciser à quel groupe, parmi ceux que nous avons décrits, appartient le cas observé.

Les CONVULSIONS SPASMOPHIQUES sont facilement rattachées à leur cause. La constatation d'un *signe de Chvostek*, d'une *hypocalcémie*, affirment le diagnostic de tétanie et commandent un traitement d'urgence par le chlorure de calcium ou les rayons ultra-violets, car chez ces nourrissons, l'on doit toujours redouter un accident mortel : *syncope ou asphyxie au cours d'un accès de laryngospasme*. Ces accidents sont très rares, mais ils peuvent survenir à n'importe quel moment, sans que rien puisse faire prévoir leur imminence ni leur gravité, aussi

ne doit-on jamais laisser sans traitement un nourrisson rachitique présentant un signe de Chvosteck, même s'il n'existe pas de signe de spasmophilie manifeste.

Sous l'influence du traitement, et même spontanément, la guérison est la règle au cours ou à la fin de la seconde année, exceptionnellement plus tard au cours de la troisième ou quatrième année.

Le pronostic lointain est favorable. Tous les auteurs sont d'accord pour reconnaître que ces petits spasmophiles ne présentent pas ultérieurement d'épilepsie. Lowett Morse, Thom, Thiemich en suivant pendant des années d'anciens spasmophiles, en recherchant dans les antécédents d'épileptiques n'ont jamais observé de faits de passage entre tétanie et épilepsie.

La plupart des auteurs admettent que la guérison est totale, sans aucune séquelle. Certains, cependant, rattachent à la spasmophilie des petits troubles qui persistent dans la seconde enfance : petits troubles névropathiques, troubles digestifs : anorexie, constipation, croissance insuffisante. Quelques-uns (Finkelstein) pensent que même après les formes frustes de tétanie du nourrisson, des séquelles persistent, l'état spasmophile se maintient pendant toute la seconde enfance, parfois même toute la vie, à peine 1/5 de ces enfants devenant des adultes normaux. *La spasmophilie permanente et latente de la seconde enfance* se traduit par un signe de Chvosteck et des signes de déficience nerveuse et géné-

rale : hypéreflexie, retard de la parole, énurésie nocturne, psychopathies, asthénie, anémie, migraines, diminution des sécrétions digestives.

Par contre, l'éclampsie tétanoïde tardive paraît beaucoup plus exceptionnelle.

Mais avant de rattacher tous ces faits à la spasmiophilie, il faut savoir que le signe de Chvosteck dans la seconde enfance est très contestable. Sa fréquence croît de plus en plus après la seconde année pour atteindre un pourcentage très élevé (34 %) entre 10 et 15 ans. Il ne s'accompagne pas alors d'hypocalcémie et il ne saurait être considéré comme un stigmate de tétanie même latente (Robert Debré et Renard).

En fait, le pronostic éloigné est favorable. On ne voit survenir ultérieurement, chez ces enfants qui ont présenté des convulsions spasmodiques dans la première enfance, ni mal comitial, ni aucun trouble cérébral.

Les CONVULSIONS HYPERPYRÉTIQUES, facilement diagnostiquées grâce à leurs circonstances d'apparition, sont également d'un pronostic favorable. *La guérison sans séquelle* est la règle. Elle tarde quelquefois plus longtemps qu'il n'est classique de le dire, les crises peuvent se reproduire au delà de la seconde année, parfois même jusqu'à 5 ou 6 ans. Mais la guérison n'en est pas moins complète, aucun accident immédiat ni lointain n'est à redouter.

Il faut savoir toutefois ne pas poser le diagnos-

tic de convulsions hyperpyrétiques en présence de convulsions accompagnant une infection fébrile, mais témoignant d'une atteinte encéphaloméningée discrète, latente de la maladie causale, décelable par la ponction lombaire, lésion nerveuse qui pourra parfois ultérieurement déterminer de l'épilepsie infantile. Et il semble bien que les observations apportées en faveur de l'identification possible de ces deux affections appartiennent plutôt à cet ordre de faits.

Nous avons suivi un certain nombre d'enfants assez longtemps pour observer une guérison datant de plusieurs années, sans observer aucun trouble nerveux ou psychique. La guérison a été complète sans séquelle dans tous ces cas.

On ne passera pas à côté d'un SPASME DU SANGLOT si l'on songe à la possibilité de ce diagnostic. L'histoire si particulière de ces crises convulsives, *leur apparition intimement liée à une crise de sanglots* confirme sans peine un diagnostic hésitant.

Le pronostic est favorable, aucun accident n'est à redouter au cours des accès et l'on peut prédire la guérison complète dans les cas même où la répétition des crises à intervalles très rapprochés pourrait, à première vue, faire craindre pour l'avenir et la vie même de l'enfant.

Signalons toutefois que dans un cas nous avons vu évoluer parallèlement chez un même enfant du spasme du sanglot et de l'épilepsie vraie.

S'opposant au pronostic bénin qui est la règle

habituelle pour le spasme du sanglot, nous avons suivi un enfant qui a présenté dans la première enfance un spasme du sanglot typique dont il a guéri à 18 mois ; puis, après deux années de calme complet, sont apparues des crises de mal comitial indiscutable.

Faut-il voir dans ce fait une simple coïncidence, ou traduit-il, au contraire, un passage possible du spasme du sanglot à l'épilepsie. En tout cas, il doit être présent à l'esprit, avant d'affirmer d'une façon trop absolue la bénignité du pronostic du spasme du sanglot.

Dans tous les autres cas où nous avons pu suivre les enfants assez longtemps, la guérison complète a été la règle, sans aucune séquelle, sans modification du caractère ou de l'intelligence, le développement de celle-ci semble souvent, au contraire, être plus précoce que normalement.

Quant au MAL COMITIAL DU NOURRISSON, il nous paraît d'un pronostic toujours sombre ; sur tous les cas que nous avons observés, nous avons pu voir des rémissions plus ou moins passagères, des crises parfois très espacées n'entravant en rien la vie de l'enfant, mais aucun cas de guérison. Le retard dans le développement intellectuel, le déficit mental, les modifications du caractère nous ont paru très rares dans l'épilepsie essentielle du nourrisson ; ils sont l'apanage des formes précoces, graves, à crises fréquemment répétées, souvent quotidiennes, accompagnées de petit mal, dans ces cas même ils peu-

vent manquer totalement. Leur absence ne doit donc pas entrer comme élément de diagnostic entre convulsions bénignes du nourrisson et convulsions épileptiques.

L'avenir de ces enfants nous paraît extrêmement sombre et les conclusions plus favorables de certains auteurs nous paraissent dues à la confusion dans les statistiques des différentes variétés de convulsions infantiles.

Nous avons réuni, tant dans le service de M. Robert Debré que dans les services de MM. H. Lemaire, Babonneix et Levesque, 69 observations de convulsions infantiles qui se répartissent comme suit :

18 cas de convulsions spasmophiliques, de 1 à 18, soit 2,5 pour 10.

13 cas de convulsions hyperpyrétiques de 19 à 31, soit 2 pour 10.

14 cas de spasme du sanglot de 32 à 45, soit 2 pour 10.

24 cas de mal comitial, de 46 à 69, soit 3,5 pour 10.

L'analyse et la comparaison de ces observations nous ont permis de constater les faits suivants :

1° *Convulsions spasmophiliques.*

Antécédents héréditaires et personnels : Nous avons trouvé dans une observation une hérédité convulsive (n° 13), deux cas d'hérédosyphilis (11 et 15), quatre fois l'accouchement a été difficile ou l'enfant né avant terme (9, 13, 15 et 17). Enfin, dans 6 observations, nous avons noté l'existence de troubles gastro-intestinaux plus ou moins intenses.

L'âge d'apparition de la crise convulsive a été :
dans 3 cas, de 3 mois ;

- 1 cas, de 3 à 6 mois ;
- 3 cas, de 6 à 9 mois ;
- 4 cas, de 9 mois à 1 an ;
- 5 cas, de 1 an à 18 mois ;
- 2 cas, de 18 mois à 2 ans.

Soit, dans les 2/3 des cas, à un an ou moins.

Sur nos 18 observations, nous avons trouvé 10 fois du spasme de la glotte isolé ou associé à des convulsions généralisées. A noter que dans 4 observations seulement, les crises ont revêtu une forme tonico-clonique. Le signe de Chvostek a été constaté chez tous nos enfants, sauf dans deux cas de nourrissons de moins de 3 mois. La calcémie a été trouvée abaissée dans tous les cas où nous avons pu la pratiquer. Le rachitisme est associé à la spasmophilie d'une façon quasi-constante, plus ou moins accentué, il ne manque que dans trois observations, 4, 9 et 14.

La guérison a été observée dans tous les cas, par le chlorure de calcium ou les rayons ultra-violets.

Un certain nombre d'enfants ont été suivis assez longtemps pour que l'on ait pu surveiller une guérison datant de 3 ans, 7 mois, 11 mois, 20 mois, sans aucun trouble d'aucune sorte.

2° *Convulsions hyperpyrétiques.*

Aucun fait particulier n'est à noter dans les antécédents de nos enfants. Dans un cas, il s'agit d'un hérédosyphilitique, mais nous voyons évoluer d'une façon schématique les convulsions à l'occasion de

toutes les infections hyperpyrétiques, indépendamment de l'hérédosyphilis, qui a été insuffisamment traitée. Les convulsions ne réagissent pas au traitement.

La première crise convulsive est apparue presque toujours à l'occasion de la première infection très fébrile, soit :

dans 1 cas, de 9 mois à 1 an ;
7 cas, de 1 an à 18 mois ;
4 cas, de 18 mois à 2 ans ;
1 cas, à 2 ans et demi.

Nous avons observé, 7 fois, des convulsions tonico-cloniques et 6 fois des convulsions toniques pures.

Les infections qui ont déclenché la crise convulsive ont été, dans 7 observations, une infection des voies respiratoires supérieures, dans une observation une pneumonie et, 5 fois, une infection gastro-intestinale.

Le signe de Chvosteck n' a été trouvé que dans 2 cas (21 et 24), dans ce dernier, le dosage du calcium s'est montré normal à 106 milligr.

Nous avons pu suivre quelques enfants assez longtemps pour observer une guérison définitive datant de 3 ans pour un enfant de 9 ans ;

4 ans pour un enfant de 9 ans ;
3 ans pour un enfant de 8 ans ;
2 ans pour un enfant de 5 ans ;
1 an pour un enfant de 4 ans ;

Après la dernière crise, nous avons vu survenir chez ces enfants de nouvelles infections hyperpyrétiques qui, celles-ci, ne se sont plus accompagnées de convulsions.

3° *Spasme du sanglot.*

Nous avons relevé dans les antécédents héréditaires et personnels des 14 enfants atteints de spasme du sanglot, la notion d'une hérédité convulsive dans deux cas (43 et 44), deux fois une hérédité alcoolique paternelle (32 et 45), deux fois des antécédents syphilitiques (37 et 45), enfin, dans quatre observations (32, 35, 43 et 33) nous avons pu noter l'existence d'une anomalie obstétricale, bien que l'enfant n'ait présenté aucun trouble pendant les jours qui ont suivi la naissance.

L'âge du nourrisson, lors de la première crise, se répartit comme suit :

- 3 observations de 3 à 6 mois ;
- 5 observations de 6 mois à 1 an ;
- 3 observations de 1 an à 18 mois ;
- 3 observations de 18 mois à 2 ans.

Dans tous les cas, l'apparition des accès a été liée strictement à une crise de sanglots.

La répétition des crises est très variable, souvent très fréquente, plusieurs par jour.

Les crises ont été le plus souvent uniquement toniques (10 cas), trois seulement ont été tonico-

cloniques, et un cas s'est présenté sous une forme flasque.

Chez les enfants que nous avons pu suivre assez longtemps, la guérison a été obtenue aux âges suivants : 8 mois (obs. 36), 1 an (obs. 34), 20 mois (obs. 40), 2 ans (obs. 44), 3 ans (obs. 35), 4 ans (obs. 43).

Il est à noter, toutefois, que nous avons observé un enfant (obs. 45) ayant présenté un spasme du sanglot typique dont il a d'ailleurs guéri à 18 mois et qui, ultérieurement, a eu à trois ans et demi, une crise comitiale vraie.

Nous avons relevé la coexistence de troubles névropathiques dans trois observations (32, 44 et 45), de crises comitiales vraies dans une observation (43), nous avons trouvé un signe de Chvostek net chez un enfant (obs. 41).

4° Epilepsie du nourrisson.

Antécédents héréditaires : nous avons noté 2 cas d'hérédité familiale de convulsions infantiles (obs. 49 et 50), et dans 3 autres cas, des antécédents épileptiques (obs. 45, 65 et 66). Dans 3 observations, nous avons trouvé une hérédité syphilitique (obs. 54, 60 et 64). Enfin, dans 4 cas, la notion d'un traumatisme ou d'une anomalie obstétricale (obs. 53, 64, 66 et 67).

L'âge d'apparition de la première crise a été :
dans 3 cas, au cours du premier mois ;
8 cas, de 3 à 6 mois ;

3 cas, de 6 à 9 mois ;
7 cas, de 9 mois à 1 an ;
4 cas, au dessus de 1 an.

Les crises sont apparues sans cause ni prodrome dans la plupart des cas, diurnes et plus souvent nocturnes.

Elles ont revêtu un caractère tonico-clonique dans la majorité des observations (16). Dans 2 cas, nous n'avons relevé que des accidents de petit mal (absences).

La répétition des crises a été très variable, tantôt quotidiennes, tantôt, au contraire, très espacées, survenant tous les mois, ou même tous les ans.

Nous avons suivi quelques enfants pendant un temps relativement long, en moyenne jusqu'à 3 et 5 ans, quelques-uns jusqu'à 6, 8 et même 19 ans, dans aucun cas nous n'avons constaté de guérison.

Plus souvent que dans les autres formes de convulsions infantiles, nous avons noté des troubles associés : parésie postépileptique, petit mal (absences), retard de la parole, modifications du caractère.

Pronostic.

Du point de vue du pronostic, on peut résumer les faits ainsi :

Deux variétés de convulsions infantiles sont bénignes, sans gravité immédiate, guérissant spontanément à la fin de la première année, sans aucune thérapeutique : ce sont les convulsions hyperpyrétiques et le spasme du sanglot.

— Les convulsions spasmophiliques réagissent toujours au traitement calcique et actinique, ne laissent pas de sequelles, mais un accident est toujours à redouter : la syncope mortelle au cours d'un accès de spasme de la glotte.

— S'opposant aux 3 variétés précédentes, l'épilepsie du nourrisson est grave. Dans les 24 observations que nous avons suivies, nous avons pu observer des rémissions passagères, mais aucun cas de guérison ; nous ne possédons qu'une thérapeutique palliative : le gardénal.

On ne peut se baser sur les caractères cliniques de la crise pour établir le pronostic. Contrairement aux conclusions de Collin et Mlle Revon, il nous a paru que les convulsions malignes, c'est-à-dire l'épilepsie essentielle du nourrisson, revêtait, plus souvent que les autres variétés de crises convulsives, une forme tonico-clonique.

N° 1. — Observation de la consultation.

Enfant U... Jeanne, amenée dans le service à 14 mois, pour crises convulsives en juin 1924.

Antécédents héréditaires : Père et mère bien portants, un autre enfant bien portant.

Antécédents personnels : Née à terme. Grossesse et accouchement normaux. Nourrie au sein 6 semaines, puis au lait de vache. Gastroentérite dans les premiers mois.

A 8 mois, première crise convulsive. L'enfant pleure, fait un bruit de gloussement, la respiration s'arrête, elle perd connaissance, se raidit, pâle et cyanosée. Il n'y a pas de secousses cloniques, pas de perte des urines. Au bout de quelques minutes, elle revient à elle et reprend ses jeux.

L'enfant fait des crises convulsives à intervalles variés, environ une ou deux par mois, elle est amenée à la consultation à 14 mois en Septembre 1924.

Examen : Etat de nutrition satisfaisant. Rachitisme, thorax évasé, ventre globuleux à triple saillie, bourrelets épiphysaires, fontanelle antérieure non complètement fermée, retard dentaire, ne marche pas, signe de Chvosteck très net. Foie et rate normaux. Mise au traitement par les rayons ultra-violets.

En Février 1925 : L'enfant est revue guérie. Pas de nouvelles crises.

En Janvier 1926, Juin 1926, mars 1927 (4 ans), l'enfant est ramenée à la consultation. Disparition complète des crises convulsives depuis l'âge de 14 mois. Pas de retard intellectuel, pas de signe de Chvosteck.

N° 2. — Observation de la consultation.

Enfant F..., 18 mois, amenée pour crises convulsives en Février 1925.

Antécédents héréditaires : Père et mère bien portants.

Antécédents personnels : Née à terme. Accouchement nor-

mal. Nourrie au lait de vache. Troubles digestifs dans les premiers mois.

Amenée pour crises convulsives ayant débuté à 16 mois.

Spontanément ou au cours d'une colère, *accès de spasme de la glotte*, apnée, perte de connaissance, chute, raideur, sans secousses cloniques, sans perte des urines. Revient à elle au bout de quelques minutes.

Crises fréquentes, une ou deux par semaine. L'enfant est très nerveuse, agitée, insomniaque entre les crises.

Examen : Etat de nutrition médiocre. *Rachitisme*, thorax évasé, ventre globuleux, épiphyses élargies, genu valgum.

Pas de stigmates d'hérédosyphilis. Foie et rate normaux. *Signe de Chvostek* extrêmement net.

Mise au traitement par les rayons ultra-violets. Disparition des crises.

N° 3. — Observation de la consultation.

Enfant F... Emile, 7 mois $1/2$, amené pour crises de suffocation.

Antécédents héréditaires : Mère bien portante. Père gazé de guerre. Seul enfant.

Antécédents personnels : Né à terme. Poids de naissance 3 kg 750. Nourri au sein 3 semaines, puis au lait de vache et au lait-condensé, vomissant, quelque soit le régime.

L'enfant est amené pour des *accès de suffocation*. Spontanément, la respiration devient sifflante, gloussante, l'enfant se cyanose, perd le souffle, mais sans raideur, ni convulsions cloniques. L'accès dure 1 ou 2 minutes, puis tout rentre dans l'ordre. Ces crises sont très fréquentes, au nombre de 8 à 10 par jour.

Examen : Poids 5 kg 500. Enfant maigre, présentant un erythème fessier intense, gros ventre, thorax globuleux, cha-pelet costal, fontanelle antérieure largement ouverte. Foie et rate normaux. *Signe de Chvostek* très net.

L'enfant reçoit une série de rayons ultra-violets.

Revu après ce traitement, amélioration considérable, les spasmes glottiques sont beaucoup moins fréquents. Signe de Chvosteck encore net.

Deuxième série de rayons ultra-violets : Disparition complète du laryngospasme et du signe de Chvosteck.

N° 4. — Observation provenant de la consultation.

Enfant I... Jacques, âgé de 18 mois.

Antécédents héréditaires : Père et mère bien portants. Premier enfant, pas de fausse couche.

Antécédents personnels : Né à terme, nourri au sein, pas de troubles digestifs. Rien à signaler dans les premiers mois.

A 17 mois, première crise, début dans la nuit, l'enfant se réveille, se met à pleurer, puis perd connaissance, se raidit, nuque rejetée en arrière, yeux réversés, puis, apparaissent des mouvements convulsifs généralisés. Pas de morsure de la langue, ni d'émission d'urine pendant la crise. L'accès dure quelques minutes, l'enfant revient à lui et se rendort tranquillement.

Deuxième, troisième et quatrième crises analogues, survenant dans la nuit.

Cinquième crise, début brusque dans la journée, l'enfant était calme jusqu'à la crise. Pas de cri initial ni de morsure de la langue, ni d'émission d'urine. Cette crise coïncide avec une diarrhée intense.

Examen : Bel enfant. Pas de signes de rachitisme, ni d'hérédosyphilis. *Signe de Chvosteck* très positif, signe de Weiss net.

Guérison par les rayons ultra-violets.

N° 5. — Observation du service.

Enfant M... Yvonne, 2 ans, vue en février 1926.

Antécédents héréditaires et personnels : Rien à signaler. Père et mère bien portants. Née à terme. Accouchement normal.

Crises convulsives depuis l'âge de 1 an. Spontanément, sans prodrome, l'enfant pâlit, perd connaissance, raideur tonique, convulsions cloniques. Pas d'émission d'urine. Durée, quelques minutes.

Examen : Gros rachitisme des membres inférieurs : nouures épiphysaires, genu varum très accentué. Thorax évasé, ventre globuleux. Foie, rate, poumons normaux. Signe de Chvostek très net.

Mise au traitement par les rayons ultra-violets.

N'a pas été revue.

N° 6. — Observation du service.

Enfant H... André, âgé de 9 mois, vu en Février 1926.

Antécédents héréditaires : Père et mère bien portants. Deux autres enfants 4 ans et 6 ans bien portants. Pas de fausse couche.

Antécédents personnels : Né à terme, grossesse et accouchement normaux, nourri au lait de vache. Petits troubles digestifs, constipation.

A 8 mois, première crise : Un matin, au réveil, la mère s'aperçoit que l'enfant tourne les yeux, serre les lèvres, remue par petites secousses les membres supérieurs et inférieurs, mais ne semble pas raide.

Au bout de 5 minutes, l'enfant revient à lui, puis s'endort d'un sommeil agité.

L'enfant présente 4 crises analogues en 8 jours, toujours spontanément. Puis reste 15 jours sans crise. Une nouvelle crise l'amène à la consultation.

Examen : L'enfant présente des signes de rachitisme manifeste : thorax évasé, chapelet costal, bourrelets épiphysaires, craniotabès. Le foie et la rate sont normaux. Signe de Chvostek très net. Réaction de BW négative.

L'enfant est soumis à un traitement actinique. Il est revu 2 mois plus tard avec disparition complète des crises convulsives, signe de Chvostek persistant, mais très atténué.

N° 7. — Observation du service.

Enfant H... Rachel, 7 mois, amenée à la consultation en mars 1926 pour crises convulsives.

Antécédents héréditaires : Mère bien portante. Père inconnu, seule enfant.

Antécédents personnels : Née à terme. Grossesse et accouchement normaux. Nourrie au lait de vache. Pèse actuellement 6 kilos 610.

A 5 mois, *première crise convulsive* : Subitement, l'enfant présente un petit spasme respiratoire, respiration sifflante, puis perd connaissance, se raidit, agite les membres. Grimacement de la face et révulsion oculaire, écume au lèvres, livide et cyanosée.

Puis, au bout de quelques minutes, inspiration profonde et l'enfant revient progressivement à elle.

Elle a présenté 6 crises analogues de Janvier à Mars : 2 crises en janvier, 2 crises en février et 2 en mars. Entre les crises, l'enfant est parfaitement normale, elle présente cependant, de temps en temps, une *grande inspiration sifflante*, ébauche de spasme de la glotte.

Examen : Gros rachitisme : fontanelle antérieure largement ouverte, non fermeture de la suture frontale antérieure, craniotabès. Grosses épiphyses. Foie et rate normaux. Signe de Chvostek très intense.

Traitée par le chlorocalcion et rayons ultra-violets.
Guérison des convulsions.

N° 8. — Observation de la consultation.

Enfant S... Jeanine, 20 mois.

Antécédents héréditaires et personnels : Rien de particulier à signaler.

A 15 mois, *première crise*, en décembre 1925, à la suite d'une colère l'enfant présente de l'apnée, pâlit, perd connaissance, raide, yeux réversés, pas de secousses cloniques. Perte des urines. La crise dure 1 minute, puis, après une inspiration profonde, l'enfant revient à elle. Depuis cette première crise, environ une fois par semaine, spontanément, ou à l'occasion d'une colère ou d'une contrariété, l'enfant présente des accès de *spasme de la glotte* analogues au premier.

Examen : Belle enfant, marche normalement, 16 dents. Foie et rate normaux. Très léger rachitisme : bourrelets épiphysaires. Signe de Chvostek très net.

Mise au traitement par le chlorocalcion, disparition des crises.

Puis, réapparition du spasme glottique, en mai 1926.

L'enfant reçoit une série d'irradiations ultra-violettes. Les accès de laryngospasme, le signe de Chvostek disparaissent à nouveau.

N° 9. — Observation provenant de la consultation.

Enfant G... Jacques, 23 mois, amené en mars 1926 pour crises convulsives.

Antécédents héréditaires : Père et mère bien portants. Seul enfant.

Antécédents personnels : Né 3 semaines avant terme. Poids de naissance 3 kg 250. Allaitement mixte. Pas d'incidents dans la première année.

A 23 mois, *première crise convulsive* : Subitement, sans aucun prodrome, sans modification du caractère, après le repas du soir, l'enfant, brusquement, pâlit, perd connaissance, devient raide, nuque rejetée en arrière, regard fixe, globes oculaires réversés, sans aucune secousse clonique. La crise dure environ 20 minutes et ne s'accompagne ni de morsure de la

langue, ni d'émission d'urine, puis, l'enfant reprend connaissance, reconnaît sa mère et s'endort.

Les jours suivants, il est agité, irritable, méchant et insomnique.

Examen : Bel enfant. Pas de rachitisme. Foie et rate normaux. Signe de Chvostek net.

Mis au traitement par les rayons ultra-violets.

Revu à 30 mois : Pas de nouvelle crise. Caractère redevenu doux. Disparition du signe de Chvostek.

N° 10. — Observation du service.

Enfant R... Jacqueline, 18 mois.

Antécédents héréditaires : Parents bien portants, deux autres enfants bien portants.

Antécédents personnels : Rien à signaler.

A 15 mois, première crise : A la suite d'une émotion, l'enfant pleure, perd la respiration, pâlit, puis perd connaissance. Tout rentre dans l'ordre au bout d'une minute, sans raideur ni convulsions.

Depuis cette première crise, l'enfant présente plusieurs accès par jour, spontanément ou à la suite d'émotion ou de contrariété. Ces accès se présentent sous le même aspect que le premier.

Une des crises, cependant, s'est accompagnée de contraction généralisée, mais sans secousse convulsive ni perte des urines.

Examen : Enfant rachitique. Ne marche pas. Fontanelle antérieure non complètement fermée. Grosses nouures épi-physaires. Foie et rate normaux. Signe de Chvostek très intense.

Mise au traitement par le chlorocalcion. Guérison des accès de spasme glottique.

N° 11. — Observation de la consultation.

Enfant G... Jean, 23 mois, amené pour retard de la marche.

Antécédents héréditaires : Père bien portant, mère bien portante. Trois autres enfants vivants de 16, 14 et 6 ans, bien portants. Un mort à 10 mois. Deux fausses couches.

Antécédents personnels : Né à terme. Poids de naissance normal. Nourri au sein jusqu'à 14 mois, Première dent à 6 mois. Actuellement 8 dents, ne marche pas encore à 23 mois.

A 20 mois, première crise de spasme de la glotte, se répétant 4 ou 5 fois dans la nuit, sans perte de connaissance, ni raideur.

A 23 mois, deux nouvelles crises à 8 jours d'intervalle, s'accompagnant alors de perte de connaissance, de raideur, mais ni secousses cloniques ni perte des urines.

Examen : Rachitisme : gros bourrelets épiphysaires, Genu valgum accusé. Foie et rate normaux. Signe de Chvostek positif.

L'enfant fait un accès de laryngospasme typique pendant l'examen.

Mis au traitement par les rayons ultra-violet.

N° 12. — Observation de la consultation.

Enfant T..., Pierrette, 14 mois.

Antécédents héréditaires : Père paludéen, mère bien portante, pas de fausse couche, trois autres enfants bien portants.

Antécédents personnels : Née à terme. Allaitement artificiel au lait de vache.

A 3 mois, gastro-entérite fébrile durant 15 jours. A la fin, elle est prise, brusquement, dans la nuit, de convulsions subintrantes durant 10 heures, puis s'endort d'un sommeil calme.

Guérison des troubles digestifs par une modification du régime.

De 4 à 10 mois, va bien, aucune crise convulsive.

A 11 mois, en décembre : nouvelle crise convulsive, brusquement, l'enfant pâlit, perd connaissance, se raidit, tête tournée à droite, yeux révulsés, membres contracturés.

Cette crise ne s'accompagne ni de phénomènes cloniques ni d'émission d'urine. Tout rentre dans l'ordre au bout de quelques minutes.

Ces crises se répètent environ tous les 2 ou 3 jours, puis plus fréquentes, quotidiennement, et même plusieurs fois par jour. Aucune crise nocturne.

A 13 mois, 4 ou 5 crises par jour, pendant une semaine. Puis, 15 jours sans crise. Puis reprise, tous les 2 ou 3 jours, de crises de *spasme glottique* alternant avec des crises généralisées. Modification du caractère dans l'intervalle des crises, l'enfant est agitée, instable, insomniaque.

Examen : Fontanelle antérieure non fermée, épiphyses radiales épaissies. Chapelet costal. Foie et rate normaux. *Signe de Chvostek très intense.*

On lui fait un *gavage de 5 gr. de chlorure de calcium*. Disparition du signe de Chvostek.

Le lendemain : crise moins intense. Réapparition d'un signe de Chvostek discret. Nouveau gavage de 5 gr. de chlorure de calcium. Puis, traitement actinique. Disparition des crises et du signe de Chvostek.

N° 13. — Observation de la consultation.

Enfant R... Marcel, 14 mois, vu en mai 1927 pour crises convulsives.

Antécédents héréditaires : Mère bien portante. Le père et ses dix frères et sœurs ont tous eu des convulsions dans l'enfance et sont bien portants actuellement. Deux autres enfants 10 et 3 ans normaux.

Antécédents personnels : Naissance prématurée à 8 mois. Poids de naissance 2 kg. Allaitement au lait Nestlé. Pas de troubles digestifs.

Première crise à 1 an, en mars 1927, à l'occasion d'un examen de la gorge pour végétations adénoïdes, brusquement, l'enfant pâlit, perd connaissance, pâle et cyanosé, yeux ré-vulsés, raideur des membres, nuque rejetée en arrière, sans secousses convulsives ni perte des urines. L'enfant revient à lui au bout de 15 minutes, puis s'endort.

Depuis, l'enfant présente des crises à intervalles irréguliers. 14 crises en 2 mois. La dernière crise s'est accompagnée d'une perte de connaissance durant 3 heures.

Examen : Bon état de nutrition. Gros rachitisme : ne marche pas, gros bourrelets épiphysaires, chapelet costal, fontanelle antérieure ouverte. Foie et rate normaux. Signe de Chvostek très intense. Léger signe de Trousseau.

Mis au traitement par les rayons ultra-violet.

N° 14. — Observation provenant du service.

Enfant D... Claude, 15 mois, amené pour crises convulsives en février 1929.

Antécédents héréditaires : Père et mère bien portants. Réaction de B.W. négatives. Une sœur, 5 mois, bien portante.

Antécédents personnels : Né à terme. Accouchement difficile. Nourri au sein jusqu'à 15 mois.

A 15 mois, *première crise* : Depuis quelques jours, l'enfant présentait un état de malaise, une *gastro-entérite fébrile* avec anorexie, vomissements et diarrhée.

Subitement, au milieu de ses jeux, l'enfant pâlit, perd connaissance, se cyanose, regard fixe, face déviée vers la gauche, mais sans contracture, ni convulsions, ni perte des urines. Au bout de 10 minutes, tout rentre dans l'ordre.

Le même jour et le lendemain surviennent 2 crises tout à fait analogues.

Puis, l'enfant reste 3 mois sans crise, tout à fait normal.

A 18 mois, *quatrième crise*, avec apnée, perte de connaissance, chute, raideur tonique, puis stertor et quelques petites secousses cloniques des membres. Cette crise s'est accom-

pagnée de perte des urines et des matières. L'enfant est très fatigué, prostré, dans les heures qui suivent la crise.

Examen : Bel enfant, pas de rachitisme, rien à noter, sauf un signe de Chvosteck particulièrement intense.

L'enfant est soumis au traitement par le stérogyl et les rayons ultra-violets. Il est revu à 21 mois et à 27 mois. Les crises spasmophiliques et le signe de Chvosteck ont complètement disparu dès la première cure de rayons ultra-violets. L'enfant se développe normalement, pas de rachitisme. Intelligence et caractère normaux.

N° 15. — Observation personnelle de M. Robert Debré.

Enfant G... Jeannine, 1 an, amenée pour crises de spasme glottique.

Antécédents héréditaires : Père et mère bien portants. Un enfant mort-né. Seule enfant vivante.

Antécédents personnels : Prématurée, 7 mois. Accouchement sans incident. Tête et face énormes, mais pas d'hydrocéphalie.

A 10 mois, première crise de spasme glottique, brusquement, l'enfant fait une grande inspiration sifflante, s'arrête en apnée, cyanosée, perd connaissance. Pas de raideur ni secousses cloniques, ni perte des urines. La crise dure une minute, puis tout rentre dans l'ordre. L'enfant présente 14 accès analogues de spasme glottique entre 10 mois et 1 an.

Examen : Assez bon état de nutrition. Tête très volumineuse, mais pas d'hydrocéphalie. Foie et rate normaux. Signe de Chvosteck très intense. L'intelligence paraît normalement développée.

Mise au traitement par le stérogyl.

N° 16. — Observation personnelle de M. Robert Debré.

Enfant C..., 2 ans et demi.

Antécédents héréditaires et personnels : Père et mère bien portants. Seul enfant. Grossesse et accouchement normaux. Rien à signaler dans les premiers mois de la vie.

A l'âge de 10 mois, l'enfant a fait une crise convulsive spasmophilique (constatée par M. Woringer, à Strasbourg). Le signe de Chvostek était très net, la calcémie abaissée. L'enfant a été traité par le chlorocalcion et les rayons ultra-violets. N'a jamais fait de nouvelle crise, depuis l'âge de 10 mois.

Vue à 2 ans et demi : Très belle enfant. Examen négatif à tous points de vue. Aucun stigmate de rachitisme. Signe de Chvostek négatif. Intelligence très éveillée.

N° 17. — Observation provenant du service du Docteur Levesque.

Enfant B... Paul, 3 mois, amené dans le service pour convulsions.

Antécédents héréditaires : Père inconnu. Mère bien portante. Premier enfant. Pas de fausse couche. Grossesse difficile, hémorragie au 3^e mois, albuminurie des derniers mois. B.W. négatif. Aucun signe de syphilis. A été acceptée à Boucicaut comme nourrice pendant 6 semaines.

Antécédents personnels : Né à 8 mois. Accouchement normal. Crie dès la naissance. Poids de la naissance 1 kg 950. Nourri au sein pendant 7 semaines. Aucun incident, pas d'ictère, pas de convulsions, pousse bien. Mis en nourrice à 2 mois, nourri au lait de vache, fait une rhinopharyngite avec otite, température à 40° sans convulsion. Enfant très nerveux, irritable et coléreux.

A 3 mois et demi, brusquement, l'enfant présente une série de crises convulsives, 6 par jour. L'accès débute brusquement, sans prodrome, l'enfant pousse quelques cris, se renverse, devient raide, quelques petits mouvements cloniques apparaissent sur le bras et la jambe gauche. Cependant, la crise reste

à prédominance tonique. Cyanose intense de la face. Pas de perte des urines. La crise dure 1 ou 2 minutes, puis cesse. L'enfant est normal entre ses crises.

L'enfant entre à l'Hôpital Ambroise-Paré le lendemain, les crises sont aussi nombreuses, subintrantes, déclanchées par une tentative d'examen. Vomit à toutes les tétés.

Examen : Négatif. Cœur, poumons, foie, rate normaux. Ni signes méningés, ni signes d'hérédosyphilis. *Pas de signe de Chvostek*. Le liquide céphalo-rachidien retiré par ponction lombaire est normal. Le B. W. est négatif dans le sang et dans le liquide céphalo-rachidien. *La calcémie est abaissée à 78 milligr.*

L'enfant reçoit 2 gr. de chlorure de calcium par jour, les convulsions disparaissent en 24 heures. Pendant quelques jours, il présente encore des colères avec cyanose et menace d'apnée, un gloussement inspiratoire, mais tout disparaît en 15 jours sous l'influence de 2 gr. de chlorure de calcium par jour et des rayons ultra-violets.

L'enfant sort alors de l'hôpital. Il y rentre à nouveau au bout de quelques jours avec un phlegmon infectieux généralisé. Fait une diphtérie à 5 mois, une rougeole à 6 mois, présente des troubles gastro-intestinaux graves. Meurt en hyperthermie, avec 41° sans localisation infectieuse à 7 mois.

L'autopsie a été pratiquée, l'examen des viscères n'a révélé aucune anomalie. A signaler cependant que les parathyroïdes n'ont pu être trouvées.

Pendant toute cette évolution l'enfant n'a plus fait aucune crise convulsive. A aucun moment on n'a constaté de signe de Chvostek. Cependant, l'hypocalcémie, l'action thérapeutique immédiate du chlorure de calcium ne laissent aucun doute quant au diagnostic de convulsions spasmodiques, malgré le jeune âge de l'enfant.

N° 18. — Observation provenant du service du Docteur Lemaire.

Enfant S... Roger, 3 mois, amené pour convulsions.

Antécédents héréditaires : Père et mère bien portants. Réaction de Wassermann négative. Seul enfant. Pas de fausse couche.

Antécédents personnels : Né à terme. Accouchement normal. Poids de naissance suffisant. Naît violacé, mais crie dès la naissance.

Dès le premier jour, l'enfant présente des crises convulsives, 4 ou 5 par jour, diurnes et nocturnes, des vomissements en jet à toutes les tétées. Pas d'ictère. Pas d'hémorragie. Pas de fièvre. Il n'a pas été fait de ponction lombaire à ce moment. Les convulsions se reproduisent pendant 8 jours, puis cessent spontanément, sans aucun traitement, dit la mère.

L'enfant reste deux mois sans crise ; nourri au lait de vache, troubles digestifs graves, vomissement à tous les repas, diarrhée, poids stationnaire.

A 3 mois, les crises convulsives réapparaissent, subintrantes, 7 ou 8 par jour, diurnes et nocturnes, spontanément, l'enfant pousse un cri, pâlit, perd connaissance, se raidit, cyanosé, yeux révolvés, tête déviée à droite. Quelques petites secousses cloniques sur le côté droit. La crise dure quelques minutes, il revient à lui, puis s'endort après la crise.

L'enfant entre alors à l'hôpital Ambroise-Paré.

Examen : Enfant hypotrophique (4 kg 200 à 3 mois), craniotabès, légère incurvation tibiale, foie normal, rate palpable sous le rebord costal, mais ni grosse ni dure. Pas de signe de Chvostek. Pas de signes méningés, ponction lombaire négative. Pas de stigmates d'hérédosyphilis, réaction de Wassermann négative dans le sang et le liquide céphalo-rachidien, ainsi que chez les parents.

La calcémie à l'entrée est de 70 milligr.

L'enfant reçoit dix gouttes de stérogyl et des rayons ultra-violets.

Les crises, subintrantes le premier jour, diminuent de fréquence, une crise quotidienne les 3 jours suivants, puis, disparaissent totalement.

Un mois après le début de ces accès, la calcémie est remontée à 86 milligr. L'enfant n'a plus aucune crise. Il n'y a

pas de signe de Chvosteck. Le développement se fait normalement.

L'enfant n'a pu être revu depuis.

N° 19. — Observation provenant de la consultation.

Enfant N... Georges, 17 mois, amené pour crises convulsives.

Antécédents héréditaires : Mère bien portante (un de ses frères a eu des convulsions à 9 mois, à l'occasion d'oxyures. Père bien portant. Seul enfant. Pas de fausse couche.

Antécédents personnels : Né à terme, 3 kg 500. Nourri au sein jusqu'à 14 mois, constipation. Premiers pas à 14 mois. Aucun incident pendant 14 mois.

A 14 mois, *première crise convulsive* après une rhinopharyngite avec température à 40°. Au cours de l'ascension fébrile, l'enfant a perdu connaissance, pâle et cyanosé, raidi, yeux réversés, nuque renversée en arrière, membres en extension. Cette phase tonique dure 10 minutes, puis, apparaissent des convulsions généralisées, durant quelques minutes.

Après la crise, l'enfant vomit, puis se rendort.

A 16 mois, *deuxième crise*, à l'occasion d'une rhinopharyngite fébrile. La crise est beaucoup moins longue, sans phase clonique.

Dans l'intervalle des accès, l'enfant est parfaitement normal.

A signaler qu'avant l'âge de 14 mois, l'enfant avait déjà présenté des poussées de rhinopharyngite avec température élevée à 40°, sans aucune convulsion.

Examen : Très bon état général, fontanelle antérieure fermée, thorax légèrement évasé, épiphyses radiales un peu volumineuses. Foie et rate normaux. Rien aux poumons ni au cœur. Pas de signe de Chvosteck. L'examen otorhinolaryngologique a montré des végétations adénoïdes énormes.

N° 20. — Observation provenant du service.

Enfant M... Pierre, 8 mois, amené pour crise convulsive.

Antécédents héréditaires : Père et mère bien portants. Un autre enfant, 4 ans, bien portant.

Antécédents personnels : Né à terme. Poids de naissance 3 kg. 300. Nourri au sein. Première dent à 5 mois. Rien à signaler dans les premiers mois. Poids actuel 9 kg.

Le 10 novembre 1929, l'enfant a présenté un état de malaise, paraissait fébrile, mais a bien dormi.

Le lendemain, dans la journée, l'enfant présente subitement une *crise convulsive* tonique et clonique généralisée, ne s'accompagnant ni de morsure de la langue, ni de perte des urines. La crise dure environ 10 minutes. On prend la température à ce moment. Elle est à 39°.

Les jours suivants, la température se maintient entre 39° et 40°, on voit apparaître de la toux, de la polypnée et du tirage. L'examen radioscopique décèle un triangle pneumonique à la base droite.

Examen : Très bel enfant normalement constitué, pas de signe de Chvostek.

Pas de nouvelle crise convulsive durant toute l'évolution en plateau à 40° de la pneumonie.

N° 21. — Observation de la consultation.

Enfant J... Robert, 9 ans.

Antécédents héréditaires : Père et mère bien portants. Seul enfant. Pas de fausse couche.

Antécédents personnels : Né à terme. Accouchement normal. Nourri au sein 6 mois. Aucun incident jusqu'à l'âge de 18 mois.

A 18 mois, *première crise convulsive*. Au début d'une adénoïdite avec 40°, subitement l'enfant tourne les yeux, perd connaissance, se raidit, puis présente des secousses cloniques généralisées. Pas de morsure de la langue, ni de perte des

urines. Au bout d'une dizaine de minutes, tout rentre dans l'ordre.

Entre 18 mois et 4 ans, l'enfant présente 6 crises convulsives, toujours à l'occasion de rhinopharyngites ou angines avec fièvre à 40°.

Examen : Bel enfant. Foie et rate normaux. Réflexes normaux. Signe de Chvostek net. A été opéré des végétations adénoïdes.

Mis au traitement calcique et actinique.

Entre 4 et 7 ans, aucune affection fébrile. Pas de convulsions.

A 7 ans, crise convulsive au début d'une rougeole.

A 7 ans et demi, embarras gastrique fébrile avec convulsions. Entre les crises, l'enfant se développe normalement, tant au point de vue physique qu'intellectuel.

A signaler, dans cette observation, que l'enfant n'a eu aucune affection très fébrile sans convulsion, ni aucune convulsion apyrétique.

Actuellement âgé de 9 ans, n'a eu aucune crise depuis 2 ans.

N° 22. — Observation de la consultation.

Enfant T... Jeanine, 8 ans.

Antécédents héréditaires : Père bien portant. Mère atteinte de goitre exophtalmique. Seule enfant. Pas de fausse couche.

Antécédents personnels : Née à terme. Poids de naissance 5 kilos. Accouchement normal. Nourrie au sein un mois, puis au lait de vache. Aucun incident dans la première année.

A 1 an, première crise convulsive : Au début d'une angine avec 40°, subitement l'enfant pâlit, le regard fixe, perd connaissance, se raidit, sans secousses cloniques, ni morsure de la langue, ni perte des urines. Au bout de 2 ou 3 minutes, l'enfant revient à elle, puis s'endort.

Entre 1 et 5 ans, elle présente 4 crises convulsives iden-

tiques, à l'occasion de chaque infection fébrile à 40°, si bien que la mère peut prévoir la crise, quand la température monte brusquement (bronchite ou angine).

L'enfant n'a jamais eu de poussée thermique élevée sans convulsion, jamais de convulsion apyrétique.

Examen : Assez bon état de nutrition. Foie et rate normaux. Cutiréaction à la tuberculine très positive, mais image radioscopique pulmonaire normale. Pas de signe de Chvostek. Réaction de B.W. négative.

Depuis l'âge de 5 ans : Disparition complète des crises convulsives, malgré plusieurs maladies hyperpyrétiques, diphthérie à 6 ans, rougeole à 7 ans, angine à 8 ans. Cette dernière maladie avec une fièvre à 41° s'est accompagnée de délire, mais pas de convulsion.

Revue à 9 ans en très bon état, intelligence et psychisme normaux, travaille bien en classe, quoique très nerveuse. Pas de signe de Chvostek.

N° 23. — Observation personnelle de M. Robert Debré.

Enfant S... Andrée, 3 ans.

Antécédents héréditaires : Père et mère bien portants. Réaction de Wassermann négative.

Antécédents personnels : Hydramnios. Née à terme. Poids de naissance satisfaisant. Aucun incident dans la première année.

A 17 mois, première crise convulsive : Au début d'une angine, avec 40°, subitement l'enfant pâlit, le regard fixe, perd connaissance, se raidit, yeux réversés, membres en extension. Pas de convulsions cloniques, ni perte des urines. L'enfant revient à elle au bout de 5 minutes, puis s'endort.

Deuxième crise au début d'un érythème fébrile sans desquamation, l'accès convulsif est identique au précédent.

Examen de l'enfant négatif. Pas de stigmâte de rachitisme ni d'hérédosyphilis. Pas de signe de Chvosteck.

A 3 ans : Troisième crise convulsive, au début d'un embarras gastrique, avec fièvre élevée à 40°. L'examen de l'enfant est toujours négatif.

L'enfant a présenté, en tout, 3 crises convulsives.
Aucune crise depuis l'âge de 3 ans.

N° 24. — Observation personnelle de M. Robert Debré.

Enfant G... Miro, 3 ans.

Antécédents personnels et héréditaires : Rien à signaler. Parents bien portants. Seul enfant.

Depuis l'âge de 1 an : L'enfant a présenté plusieurs crises convulsives au début de chaque maladie avec fièvre élevée ; gastro-entérite ou angine.

A l'acmé de chaque poussée thermique, l'enfant pâlit, perd connaissance, se raidit, yeux réversés, nuque rejetée en arrière, sans convulsions cloniques ni émission involontaire d'urine.

En quelques minutes, tout rentre dans l'ordre.

Examen : Très bel enfant, aucun stigmâte de rachitisme ni d'hérédosyphilis. Foie et rate normaux. *Signe de Chvosteck très intense*. Calcémie normale à 106 milligr.

Depuis l'âge de 3 ans, l'enfant n'a plus présenté de crise convulsive, malgré une angine avec 40°.

N° 25. — Observation personnelle de M. Robert Debré.

Enfant G... Marcelle, 5 ans, amenée pour crises convulsives.

Antécédents héréditaires et personnels : Rien à signaler. Parents bien portants. Née à terme. Aucun incident pendant la première année.

A 18 mois : Première crise convulsive à l'occasion d'une angine avec fièvre élevée à 40°. Crise tonique sans secousses convulsives, ni perte des urines. La crise dure quelques minutes. L'enfant s'endort après l'accès.

A 4 ans et à 5 ans : Crises exactement semblables au début d'une angine et d'une rougeole.

L'enfant est parfaitement normale dans l'intervalle de ses crises. A noter qu'elle n'a jamais d'ascension fébrile à 40° sans convulsion, ni de convulsion sans fièvre.

Examen normal. Belle enfant, intelligente. Foie et rate normaux. Pas de signe de Chvostek.

Pas de convulsions depuis l'âge de 5 ans.

N° 26. — Observation personnelle de M. Robert Debré.

Enfant J... Léon, 5 ans.

Rien de particulier dans les *antécédents héréditaires et personnels*.

Convulsions hyperpyrétiques typiques entre 1 et 3 ans, à l'occasion d'affections rhinopharyngées avec 40°. Revu à 5 ans. Enfant normal. Pas de signe de Chvostek. Pas de crise convulsive depuis 2 ans.

N° 27. — Observation personnelle de M. Robert Debré.

Enfant P... Jacqueline, 7 ans.

Antécédents héréditaires et personnels : Parents bien portants. Seule enfant. Née à terme. Normale pendant la première année.

A 20 mois, *crises convulsives* à répétition au début de poussées d'adénoïdite avec 40°. Crises tonico-cloniques sans émission d'urine.

Actuellement, âgée de 7 ans. Normale tant au point de vue physique qu'intellectuel. Pas de nouvelle crise depuis l'âge de 2 ans.

N° 28. — Observation personnelle de M. Robert Debré.

Enfant T... Denise, âgée de 3 ans.

Antécédents héréditaires : Père et mère bien portants. Deuxième enfant. Pas de fausse couche.

Antécédents personnels : Née à terme. Grossesse et accouchement normaux. Aucun incident dans les deux premières années.

A 30 mois, première crise convulsive, à l'occasion de troubles intestinaux, avec fièvre élevée à 40°. Le mois suivant, l'enfant fait deux crises convulsives semblables.

Pendant 8 mois, pas de crise. Puis, 2 nouvelles crises à 2 mois d'intervalle.

Toutes ces crises surviennent à l'occasion de gastro-entérites avec température à 40° ou plus.

L'enfant a présenté ainsi au total 5 crises. Elle est parfaitement normale dans l'intervalle.

Examen : Belle enfant. Foie, rate, poumons et cœur normaux. Pas de signe de rachitisme. Pas de signe de Chvostek.

N° 29. — Observation du service du Docteur Lemaire.

Enfant R... Pierre, 9 ans, amené pour crises convulsives.

Antécédents héréditaires : Mère bien portante. Père a eu des convulsions jusqu'à 5 ans. Bien portant actuellement. Seul enfant, pas de fausse couche.

Antécédents personnels : Grossesse difficile. Vomissements incoercibles. Accouchement à terme, normal. Poids de naissance 4 kg 500. Crie dès la naissance. Pas de convulsions.

Nourri au lait de vache, difficile à élever, vomissements habituels. Première dent à 5 mois. Premiers pas à 18 mois.

Première crise convulsive à 2 ans et demi : L'enfant se plaint de la tête, présente un coryza, la mère prend la température qui monte à 40° en quelques heures, à ce moment éclate la crise : l'enfant crie, pleure, pâlit, perd connaissance, se raidit, présente quelques secousses des membres supérieurs, une pâleur intense du visage avec cyanose des lèvres. Ne se mord pas la langue, ne perd pas ses urines. La crise dure 10 minutes. L'enfant revient à lui puis s'endort.

Il présente une deuxième crise quelques heures plus tard, à l'acmé de la poussée thermique, une troisième dans la nuit, une quatrième le lendemain. Pendant ce temps, la température reste à 40°. Les jours suivants, la température tombe, l'enfant ne présente pas de nouvel accès.

Deuxième crise, à l'occasion d'une rhinopharyngite avec 40°.

Troisième crise à 3 ans, au début d'une bronchite avec 40°, la crise éclate toujours quand la température atteint 40°, et présente les mêmes caractères que la première.

Puis, l'enfant reste 2 ans sans crise. Le diagnostic d'hérédo-syphilis a été posé en ville, cependant, l'enfant ne reçoit qu'un traitement très insuffisant, quelques frictions de Gam-béol, un peu de poudre grise et d'elixir Spès.

L'enfant présente quelques petites angines ou bronchites, mais à aucun moment la température n'a dépassé 38°.

Quatrième crise à 5 ans : A la suite d'une insolation avec poussée fébrile à 41°, l'enfant présente deux accès convulsifs dans la nuit.

L'enfant est amené à la consultation le lendemain de cette dernière crise.

Examen : Poids 26 kilos. Bel enfant, crâne un peu volumineux, pâle et un peu bouffi. Foie et rate normaux. Réflexes normaux. Pas de signe de Chvosteck. Cataracte congénitale bilatérale. Spina bifida occulta. Réaction de B.W. négative. Réaction de Desmoulières fortement positive. Psychisme normal. Sait lire et écrire.

Reçoit à ce moment une série de 12 injections de cyanure de mercure avant l'intervention sur la cataracte.

Puis il reste sans aucun traitement pendant 6 mois. Pendant ce temps, il présente une bronchite aiguë avec 40°, une rougeole avec température à 40° sans avoir aucune crise convulsive.

Revu à 8 ans : Bon état général. Enfant très grand. Paraît 9 ans. Intelligence et psychisme normaux.

N° 30. — Observation de la consultation.

Enfant R... Claude, 27 mois, amené pour convulsions.

Antécédents héréditaires : Père et mère bien portants. Une fille, 10 ans, bien portante. Deuxième enfant, pas de fausse couche.

Antécédents personnels : Grossesse et accouchement normaux. Né à terme. Nourri au sein jusqu'à 16 mois. Scarlatine à 18 mois.

A 23 mois, première crise, à l'occasion d'une colite fétide avec 39°. Plusieurs fois, dans la journée, l'enfant tombe en arrière, fléchit sur ses jambes, refuse ses aliments. Vers 10 h. du soir elle appelle sa mère, pâlit, le regard fixe. Perd connaissance, se raidit, yeux réversés, cyanosée. Pas de stertor, pas de secousses ni de perte des urines. Au bout de trois quarts d'heure, elle reprend connaissance, très abattue, puis s'endort.

A 27 mois, deuxième crise, à l'occasion d'une colite fétide, avec 39°. La crise est précédée des mêmes prodromes et se présente sous le même aspect que la première fois.

Examen : Belle enfant, examen négatif. Foie et rate normaux, aucun stigmate de tétanie. Pas de signe de Chvostek. Enfant très nerveuse, agitée, irritable, insomniaque.

N° 31. — Observation de la consultation.

Enfant T... André, 3 ans et demi.

Antécédents héréditaires : Père, mère, 2 autres enfants bien portants.

Antécédents personnels : Né à terme. Accouchement normal. Poids de naissance, 2 kg 750. Développement normal dans la première année.

Première crise à 22 mois, à l'occasion d'une angine avec fièvre à 40° (à noter que c'est la première infection fébrile présentée par l'enfant), il perd brusquement connaissance, se raidit, présente des secousses convulsives des quatre membres, des grimacements de la face avec cyanose, écume aux lèvres, émission d'urine. La crise dure 15 minutes, l'enfant revient à lui puis s'endort et ronfle bruyamment.

Il reste ensuite un an tout à fait normal.

A 34 mois, deuxième crise, au début d'une varicelle, avec 39°. La crise est plus discrète et plus courte que la première.

A 3 ans et 3 mois, rougeole avec ascension brutale de la température à 41°. L'enfant fait 4 crises dans la journée.

A 3 ans et demi, rhinopharyngite avec 39°, petite crise convulsive.

En dehors de ces cas, l'enfant n'a jamais présenté de température élevée. Il n'a jamais eu de convulsions apyrétiques.

Examen : Bel enfant. Pas de signe de rachitisme. Foie et rate normaux. Réflexes normaux. Pas de signe de Chvostek. Grosses amygdales et végétations adénoïdes. Pas de stigmates d'hérédo-syphilis.

N° 32. — Enfant vue à la consultation.

L... Jacqueline, 22 mois, amenée en avril 1925 pour crises convulsives.

Antécédents héréditaires : Mère bien portante, père alcoolique. Un frère bien portant.

Antécédents personnels : Née à terme, Grossesse normale. Accouchement par le siège, travail long (18 heures). Parfaitement normale jusqu'à 10 mois.

A 10 mois, *première crise*, l'enfant est grondée par sa mère, elle se met à pleurer, à sanglotter bruyamment, elle perd le souffle et tombe sans connaissance, livide et cyanosée, elle se raidit, face contracturée en un rictus, yeux réversés, bras étendus, membres inférieurs fléchis, puis présente quelques petites secousse cloniques de la face et des membres supérieurs. Pendant cette crise, il n'y a eu ni perte des urines ni morsure de la langue.

Au bout de quelques minutes, l'enfant revient à elle, se met à pleurer, puis s'endort tranquillement.

Depuis l'âge de 10 mois, ces crises se répètent quotidiennement 3 ou 4 fois par jour, survenant après une émotion, si elle est grondée, ou même sans cause. Avant ces *crises spontanées*, l'enfant est inquiète, mal disposée, méchante surtout pendant la demi-heure qui précède l'accès, puis elle se met à pleurer, se précipite dans les bras de sa mère, pâlit, perd connaissance.

Quelles que soient les conditions d'apparition de la crise : provoquée ou spontanée, son début est toujours marqué par une *crise de sanglots* qui aboutit à *l'apnée*.

Examen : Rien de particulier à signaler. Belle enfant. Foie et rate normaux. Pas de signe neurologique pathologique. Pas de signe d'hérodosyphilis. Pas de signe de Chvostek.

En mai 1925, l'enfant est revue à la consultation, elle présente des crises ébauchées et moins fréquentes. Elle appelle sa mère, se jette dans ses bras, cyanosée, se raidit et s'endort. La crise ne s'accompagne plus d'aucune secousse convulsive. Elle est très nerveuse dans la journée et dort mal.

En juin, l'enfant a reçu un centigramme de Gardénal par jour. Les troubles névropathiques ont disparu, l'enfant est gaie, joue seule, dort bien. Mais elle présente encore, environ, une crise par jour.

N° 33. — Observation du service.

Enfant D... Henri, 10 mois, amené pour crises convulsives, en janvier 1927.

Antécédents héréditaires : Père et mère bien portants. Aucun antécédent de syphilis.

Antécédents personnels : Né à terme. Grossesse gémellaire (2 garçons) l'autre jumeau se porte bien. Nourri au sein pendant un mois, puis au lait condensé sans aucun incident.

A 10 mois, première crise, l'enfant est renversé par son frère, il fait une colère, sanglotte bruyamment, perd la respiration, se cyanose et tombe sans connaissance, raide, les yeux réversés. Il n'y a pas eu de mouvements cloniques, ni de perte des urines. Au bout de 2 minutes, l'enfant reprend connaissance, puis s'endort.

Il fait 4 crises en un mois, ces crises présentent exactement les mêmes caractères que la première et surviennent toujours après une colère ou une crise de sanglots. L'enfant est parfaitement normal entre ses crises.

Examen : L'enfant est amené à la consultation après la quatrième crise. L'examen est complètement négatif. Il n'y a pas de signe de Chvostek, ni de stigmates d'hérédosyphilis. La réaction de Bordet Wassermann est négative. Le dosage du calcium sanguin est de 0,086. L'enfant est mis au traitement par le Gardénal 0,01 gr. par jour.

L'enfant est revu 2 mois plus tard, il n'a pas présenté de nouvelle crise.

N° 34. — Observation du service.

Enfant L... Jeannine, 7 ans et demi.

Antécédents héréditaires : Père et mère bien portants, seule enfant, pas de fausse couche.

Antécédents personnels : Née avant terme, à 7 mois. Rien à signaler dans les premiers mois, s'élève normalement, marche à 17 mois.

A 18 mois, *première crise* : L'enfant est grondée, sanglotte, perd le souffle, tombe sans connaissance, raide et cyanosée ; pas de mouvement clonique, ni de perte des urines.

Cette crise dure 5 minutes, puis l'enfant revient à elle et s'endort.

Ces crises se répètent plusieurs fois par semaine, entre 18 mois et 3 ans, toujours à l'occasion d'une contrariété et d'une crise de larmes, jamais spontanément.

Examen : L'enfant est parfaitement normale, il n'y a pas de signe de Chvostek.

Elle est revue à l'âge de 7 ans et demi et n'a plus présenté aucune crise depuis l'âge de 3 ans.

N° 35. — Observation de la consultation.

Enfant N... Edmond, 4 mois, vu en juin 1929 pour vomissements et crises convulsives.

Antécédents héréditaires : Père très nerveux, mère bien portante. Une fausse couche, 2 ans avant la naissance de l'enfant.

Antécédents personnels : Né à terme, grossesse et accouchement normaux. Poids de naissance 3 kg 980. Nourri au sein pendant 15 jours, puis au lait de vache. Depuis la cessation de l'allaitement maternel, l'enfant vomit environ une heure après toutes les tétées. Poids stationnaire (4 kg 150 à 4 mois).

A 4 mois, *première crise convulsive*, au réveil, l'enfant se met à pleurer, pâlit, perd la respiration, tombe sans connaissance, se raidit, yeux réversés en haut et en dehors. Il n'y a pas de secousses cloniques. Tout rentre dans l'ordre en quelques minutes.

L'enfant présente 3 crises en huit jours, succédant toujours à une crise de sanglots.

Examen : Enfant petit. Foie normal. Rate palpable, mais ni grosse, ni dure. Rien au cœur. Pas de signe de Chvostek.

L'enfant est changé de régime, mis au lait sec et reçoit 2 gouttes de teinture de belladone par jour.

En juillet 1929, les troubles digestifs ont disparu et les crises convulsives sont plus espacées.

En août 1929, les crises deviennent plus fréquentes à l'occasion d'une bronchite.

L'enfant reçoit du stérogyl.

En octobre 1929, l'enfant ne présente plus aucune crise depuis 2 mois.

N° 36. — Observation provenant de la consultation.

Enfant B... Jacques, 2 ans et demi, vu en novembre 1929.

Antécédents héréditaires : Père et mère bien portants. Une grossesse gémellaire 4 ans avant la naissance de l'enfant (2 filles), l'une est morte à la naissance, l'autre au bout de 15 jours.

Antécédents personnels : Né à terme, grossesse et accouchement normaux. Nourri au sein pendant 1 mois, puis au lait de vache. Vers 4 ou 5 mois, l'enfant, bouffi, pâteux, est mis au traitement thyroïdien. A marché à 20 mois.

A 4 mois, *première crise*, après une colère, sanglote, devient violacé, perd la respiration, tombe sans connaissance, se raidit, yeux réversés. Pas de secousses cloniques. Perte des urines et des matières.

La crise dure quelques minutes, après l'accès, il reste fatigué, obnubilé.

Après chaque colère, l'enfant fait une crise analogue. Avant sa crise, il est grognon, méchant. Les parents peuvent prévoir l'accès. S'il pleure bruyamment, il ne fait pas de crise. Celle-ci apparaît uniquement après les colères avec *crise de sanglots*.

Ces crises se répètent plusieurs fois par jour.

Cependant, à 2 ans et demi, l'enfant a présenté 2 crises au réveil, paraissant spontanées. Jamais d'absences.

Examen : Assez bon état de nutrition. Ventre globuleux.

Foie très volumineux, atteint la crête iliaque et remplit l'hypochondre gauche. Rate impossible à palper, à cause du foie. Cœur normal. Pas de signe de Chvostek. Intelligence et développement normaux. La réaction de Bordet Wassermann est négative chez l'enfant et les parents. La calcémie est normale.

N° 37. — Observation personnelle de M. Robert Debré.

Enfant P... Jean-Pierre, 2 ans et demi, amené à 20 mois pour crises convulsives.

Antécédents héréditaires : Père et mère bien portants. Seul enfant.

Antécédents personnels : Né à terme. Grossesse et accouchement normaux. Aucun incident dans les premiers mois. L'enfant présente des crises convulsives survenant à peu près tous les jours. A l'occasion d'une crise de sanglots, l'enfant pâlit, perd le souffle, tombe sans connaissance. Raideur sans secousses cloniques. Pas de perte des urines.

La crise dure quelques minutes. L'enfant revient à lui, puis, s'endort.

Examen : Complètement négatif. Bel enfant. Pas de signe de Chvostek. Réaction de B.W. négative.

L'enfant est revu à 2 ans et demi ; les crises continuent.

N° 38. — Observation personnelle de M. Robert Debré.

Enfant R... Croquette, 18 mois, amenée en octobre 1927 pour crises convulsives.

Antécédents héréditaires : Père et mère bien portants. Aucune hérédité syphilitique.

Antécédents personnels : Née à terme, grossesse et accouchement normaux, rien à signaler, sauf œdème subaigu cu-

vable du nourrisson. Se développe normalement pendant la première année.

A 18 mois, première crise convulsive : L'enfant court vers sa mère, tombe, se fait mal, se relève en sanglottant, se précipite dans les bras de sa mère, pâlit, perd le souffle et tombe sans connaissance. Elle se raidit, yeux réversés, mais ne présente pas de mouvements cloniques, ni de perte des urines.

La crise dure quelques minutes, puis l'enfant reprend connaissance et se remet à pleurer.

L'enfant fait 3 crises, exactement semblables en un mois, toujours à l'occasion de crises de sanglots.

Examen : Belle enfant, tout à fait normale, pas de signe de Chvostek.

A 2 ans, va bien, pas de nouvelle crise.

A 3 ans, brusquement, pendant qu'on la coiffait, sans aucun prodrome, fait une syncope, sans convulsions.

Revue à 4 ans, n'a plus présenté aucune crise. Développement et intelligence normaux.

N° 39. — Observation personnelle de M. Robert Debré.

Enfant D... Jacqueline, 20 mois.

Antécédents héréditaires : Père et mère bien portants.

Antécédents personnels : Née à terme. Grossesse et accouchement normaux. Aucun incident dans les premiers mois.

A 19 mois, première crise : L'enfant tombe, sanglotte, perd la respiration, tombe sans connaissance, devient molle, pâlit et se cyanose. Pas de convulsions cloniques ni de perte des urines. Revient à elle au bout de 2 minutes.

Deuxième crise à la suite d'une colère avec sanglots. Mêmes caractères.

Troisième crise, plus atténuée, l'enfant fait une colère avec sanglots, se cyanose, mais ne perd pas la respiration.

Elle ne semble pas avoir perdu connaissance.

Quatrième crise encore plus discrète.

Ces 4 crises se sont produites en un mois.

Examen : Belle enfant. Examen négatif. Pas de signe de Chvosteck.

Revue à 2 ans et demi. Pas de nouvelle crise. Va bien.

N° 40. — Observation personnelle du Docteur Robert Debré.

Enfant K..., 2 ans.

Antécédents héréditaires : Père et mère bien portants.

Antécédents personnels : Né à terme. Accouchement normal. Bien portant jusqu'à 18 mois.

A 18 mois, *première crise*, à l'occasion d'une crise de sanglots, cyanose, perte de connaissance, raideur, pas de secousses cloniques ni d'émission d'urine. Durée quelques minutes. S'endort après la crise.

L'enfant a présenté 4 crises semblables toujours à l'occasion de sanglots entre 18 mois et 2 ans.

Examen : négatif. Bel enfant. Léger signe de Chvosteck. Développement intellectuel normal.

N° 41. — Observation personnelle de M. Robert Debré.

Enfant L... Gérard, 15 mois.

Antécédents héréditaires et personnels : Rien à signaler.

A 15 mois, *première crise*, à l'occasion d'une colère avec sanglots, apnée, perte de connaissance, raideur, quelques petits mouvements de la face et des membres supérieurs. Au bout de quelques minutes, reprend connaissance puis s'endort.

L'enfant présente 14 crises en 8 jours, toujours à l'occasion d'une colère avec crises de sanglots.

Puis, disparition complète des crises pendant 1 an.

Réapparition des crises à 25 mois, toujours à l'occasion de sanglots.

Actuellement, pas de nouvelles crises depuis 4 mois.

Examen : Bel enfant, normal. Pas de signe de Chvosteck.

N° 42. — Observation provenant de la consultation.

Enfant R... Micheline, 19 mois, amenée pour crises convulsives.

Antécédents héréditaires : Père bien portant, a eu des convulsions infantiles à l'occasion d'oxyures. Caractère irritable. Mère bien portante, seule enfant. Pas de fausse couche.

Antécédents personnels : Née à terme, accouchement difficile, forceps. Poids de naissance 4 kilos. Mise en nourrice de 2 à 18 mois.

Depuis l'âge de 8 mois, l'enfant présente des crises convulsives à l'occasion de la moindre contrariété, elle sanglotte, perd le souffle, se cyanose, perd connaissance et tombe, se raidit, sans secousses cloniques. La crise ne s'accompagne pas d'émission d'urine. Elle dure 5 minutes, puis l'enfant revient à elle et s'endort. Ces crises surviennent à peu près quotidiennement.

Elle a présenté, en outre, avec ces manifestations, 3 accès nocturnes, l'attention de la mère est attirée par la respiration stertoreuse. Elle trouve l'enfant raidie dans son lit, sans connaissance, les yeux révulsés, les paupières animées de clignement, de l'écume coulant des lèvres, l'enfant, en arc de cercle, est secouée de convulsions cloniques des bras et des jambes. Perte des urines pendant la crise. L'accès dure environ un quart d'heure. Puis, l'enfant reprend connaissance, très obnubilée, et s'endort.

Elle a présenté ainsi 3 crises d'allure comitiale alternant avec des accès de spasme du sanglot manifeste.

Examen : Rachitisme léger. Ventre globuleux à triple saillie. Bourrelets épiphysaires, fontanelle non encore com-

plètement fermée. Foie et rate normaux. Pas de signe de Chvostek. Réactions de B. Wassermann et Hecht négatives. Dosage du calcium sanguin 0,100 gr.

N° 43. — Observation provenant de la consultation.

Enfant L... Pierre, 2 ans, amené pour crises convulsives au mois d'avril 1930.

Antécédents héréditaires : Père et mère bien portants. Grand-père maternel atteint de tuberculose pulmonaire.

Deux frères de 4 et 6 ans bien portants.

Antécédents personnels : Né à terme. Grossesse et accouchement normaux. Bien portant durant les premiers mois. Opéré de phimosis à 1 an.

A 1 an, première crise, à l'occasion d'une colère, l'enfant sanglote, perd la respiration, devient livide et cyanosé, tombe sans connaissance, se raidit, ne perd pas ses urines. Au bout de 2 ou 3 minutes, l'enfant revient à lui et s'endort.

L'enfant présente une crise quotidienne d'avril à fin septembre 1929. Puis, reste 3 mois sans crise. Les crises reprennent en décembre, avec les mêmes caractères, survenant toujours à l'occasion d'une crise de sanglots.

Examen : Léger rachitisme, ventre globuleux, bourrelets épiphysaires. Pas de signe de Chvostek. Dosage du calcium sanguin 0,097 gr. Cutiréaction négative.

Mis au traitement par le Gardénal et les rayons ultra-violets, les crises disparaissent, mais l'enfant reste coléreux et irritable.

Un nouvel accès en mai 1930, moins intense.

Revu à 33 mois. L'enfant n'a plus présenté de crise depuis plus d'un an. Pas de signe de Chvostek. Développement physique et intellectuel normal.

N° 44. — Observation provenant de la consultation du Docteur Lemaire.

Enfant P... Louis, 5 ans, vu en juin 1929.

Antécédents héréditaires : Mère bien portante (2 frères et sœur morts en bas âge avec des convulsions). Père bien portant, alcoolique, très nerveux. Trois autres enfants ; un frère a eu des convulsions entre 1 et 3 ans.

Antécédents personnels : Né à terme. Grossesse et accouchement normaux. Poids de naissance 4 kilos. Ictère physiologique un peu prolongé. Vomissements habituels au sein jusqu'à 3 mois. Enfant très nerveux. Marche à 1 an.

A 2 ans, *première crise*. L'enfant tombe, se blesse, crie, sanglote, le souffle lui manque, il devient violacé, perd connaissance, se raidit, tête en arrière, yeux réversés avec quelques petites secousses cloniques des membres supérieurs.

Il revient à lui au bout de quelques minutes, ne s'est pas mordu la langue, n'a pas perdu ses urines.

L'enfant ne reprend pas ses jeux après la crise, il reste prostré environ une heure.

Les crises se répètent pendant 2 ans, 3 ou 4 fois par semaine, toujours à l'occasion d'une *crise de sanglots avec apnée*, mais jamais de *crise nocturne ou spontanée*.

Examen : Etat de nutrition satisfaisant. Foie, rate normaux. Ganglions sus-épitrochléens bilatéraux, voûte ogivale. Prurigo strophulus. Réflexes normaux. Pas de signe de Chvostek. Intelligence normale. Réaction de Bordet Wassermann, Desmoulières, positive. L'enfant reçoit 2 séries de 12 injections intra-musculaires de muthanol, en juin et septembre 1929.

Revu à 5 ans, guérison complète depuis un an. Intelligence et psychisme normaux.

N° 45. — Observation personnelle de M. Robert Debré.

Enfant D... Jean-Claude, âgé de 3 ans et demi.

Antécédents héréditaires : Grand'mère maternelle atteinte de maladie de Basedow. Mère neuropsychopathique. Père très nerveux. Un frère aîné de 7 ans s'habille en fille, joue encore à la poupée.

Antécédents personnels : Né à terme. Grossesse et accouchement normaux. Aucun incident dans la première année.

A un an, premier accès à l'occasion d'une crise de sanglots, l'enfant perd le souffle, tombe sans connaissance, se raidit, yeux réversés. Pas de secousses cloniques, ni de perte des urines. La crise dure quelques minutes.

L'enfant présente 8 crises semblables. Puis, après un intervalle de calme de plusieurs mois, les crises réapparaissent, l'enfant présente 6 crises de plus en plus rapprochées, les deux dernières à 8 jours d'intervalle. Puis, à 18 mois, les crises disparaissent définitivement. Le calme est complet pendant 2 ans.

A trois ans et demi, une nouvelle crise à caractère épileptique très intense. L'enfant sent venir sa crise, appelle sa mère, tombe, perd connaissance, se raidit, yeux réversés, face grimaçante, puis apparaissent des secousses cloniques très intenses, prédominant à gauche. Cette crise dure quelques heures, puis l'enfant revient à lui, plongé dans une torpeur très accusée, s'endort lourdement. Le tout a duré une nuit.

Examen : Bel enfant. Asymétrie faciale, aucun trouble somatique, réflexes normaux. Signe de Chvostek très intense. La rachicentèse retire un liquide normal au point de vue : tension, cellules, albumine, benjoin colloïdal, réaction de Wassermann négative.

N° 46. — Observation de la consultation.

Enfant T... Marcelle, âgée de 3 ans, amenée pour crises convulsives remontant à la première semaine de la vie.

Antécédents héréditaires : Père bien portant (*un cousin paternel est épileptique*). Mère bien portante. Deux autres enfants, pas de fausse couche.

Antécédents personnels : Née à terme. Grossesse et accouchement normaux, crie dès la naissance, n'a pas dû être ramimée.

Première série de crises convulsives entre le 4^e et le 10^e jour. Il n'a pas été fait de ponction lombaire à ce moment.

Elle reçoit des frictions mercurielles.

Elle fait une deuxième série de convulsions à 2 mois et demi, une troisième à 5 mois, une quatrième à 23 mois. Elle est amenée à la consultation à 3 ans, pour une série de 11 crises convulsives en 5 mois.

Ces crises surviennent aussi bien la nuit que le jour, spontanées, sans prodromes. L'enfant pousse un cri, perd connaissance, tombe, se raidit, incurvée en arrière, les yeux réversés, l'écume aux lèvres. A cette phase tonique, succèdent des convulsions cloniques discrètes de la face et des membres supérieurs.

La crise dure environ 10 minutes, puis l'enfant revient à elle, abattue et prostrée. Durant la crise, elle a perdu ses urines, s'est parfois mordu la langue, s'est parfois même blessée en tombant.

Après la crise, l'enfant reste prostrée une demi-journée, ne se souvient pas de sa crise.

Dans l'intervalle des accès, elle est normale. Aucun déficit mental.

Examen : Assez belle enfant. Foie et rate normaux. Pas de stigmates d'hérédo-syphilis. Pas de signe de Chvostek. Réaction de B.W. négative chez la mère et l'enfant.

N° 47. — Observation du service.

Enfant M... André, 3 ans, amené pour convulsions.

Antécédents héréditaires : Mère bien portante. Père paludéen. Seul enfant, pas de fausse couche.

Antécédents personnels : Né à terme, 4 kg 750. Accouchement normal. Nourri au sein jusqu'à 18 mois.

A 3 mois, *première crise*, simple pâleur du visage avec cyanose des lèvres, mouvements latéraux des yeux.

Ces crises se répètent quotidiennement sous cet aspect jusqu'à 9 mois. Dans l'intervalle, l'enfant est très nerveux. Les crises surviennent surtout lorsque l'enfant est contrarié, mais aussi spontanément et la nuit.

A partir de 9 mois, les crises surviennent environ 2 fois par semaine, plus complètes. L'enfant pâlit, se cyanose, perd connaissance, se raidit, tête rejetée en arrière, contracture de la face, membres supérieurs et inférieurs immobilisés en extension. Ces crises durent 5 à 10 minutes, l'enfant revient à lui, puis s'endort.

Peu à peu, le tableau de la crise se complète aux *phénomènes toniques* s'ajoutent une *phase clonique* avec secousses convulsives progressivement généralisées à tout le corps. Perte des urines. Jamais de morsure de la langue.

Examen : Bel enfant. Pas de rachitisme. Foie et rate normaux. Réflexes normaux. Pas de signe de Chvostek. Réaction de Wassermann négative. *Gros retard de la parole*. A parlé tard, à 3 ans, son vocabulaire est insuffisant.

Traitement par des injections de Quinby.

Revu à 4 ans. Les crises continuent, un peu plus espacées.

N° 48. — Observation du service.

Enfant T... Auguste, 5 ans, amené pour convulsions ayant commencé à 9 mois.

Antécédents héréditaires : Mère bien portante. Père alcoolique, une fausse couche de 3 mois. Un enfant mort à 17 mois de broncho-pneumonie. Un enfant de 18 mois bien portant.

Antécédents personnels : Né à terme. Accouchement normal. Poids de naissance 4 kg 500. Nourri au lait de vache, sans incident.

A 9 mois, *première crise convulsive* : Subitement, au milieu de ses jeux, l'enfant devient pâle, cyanosé, se plaint de

ne plus voir clair, vomit, perd connaissance, se raidit, regard fixe, yeux réversés. Sur ce fond de contracture tonique, se greffent des convulsions à gauche. Perte des urines. La crise dure environ 10 minutes, puis, tout cesse, l'enfant restant plongé dans un véritable coma avec obnubilation.

Depuis, l'enfant présente environ une crise par an, se présentant toujours avec le même aspect clinique : crise tonico-clonique prédominant à gauche avec coma, obnubilation et oubli de la crise.

Dans l'intervalle, l'enfant est parfaitement normal.

Examen à 5 ans : Bel enfant, agité mais de bonne humeur, strabisme interne droit. Réflexes normaux. Fond d'œil normal. Cœur, poumons, foie, rate normaux. Cryptorchidie bilatérale. Intelligence et psychisme normaux. Ponction lombaire négative. Wassermann négatif.

Traité par des injections de sulfarsénol et du gardénal. Les crises réapparaissent dès que l'on cesse le gardénal. Il fait encore environ une crise par an, seulement tonique.

Il est revu pour la dernière fois à 8 ans, développement physique et intellectuel normaux. Pas de trouble du caractère dans l'intervalle des crises.

N° 49. — Observation provenant du service.

Enfant A... Jacques, 4 ans.

Antécédents héréditaires : Père et mère bien portants. Seul enfant.

Antécédents personnels : Né à terme, accouchement normal, sans incident, Poids de naissance 3 kg 800. Nourri au sein jusqu'à 15 mois.

A 6 mois, première crise convulsive : Subitement, dans la journée, sans cause provocatrice, l'enfant pâlit, perd connaissance, se cyanose. Après une phase tonique très courte, apparaissent des convulsions cloniques généralisées. Pas de morsure de la langue. Pas d'émission d'urine. La crise dure environ 20 minutes, puis l'enfant revient à lui, mais reste plongé

dans la torpeur pendant environ 24 heures. Cet accès se renouvelle 2 ou 3 fois dans la journée.

Ces crises convulsives se répètent tous les mois, toujours inopinément, sans prodrome avec ou sans cri initial.

Examen : Bel enfant, normal au point de vue somatique, neurologique et psychique. Pas de stigmates d'hérédosyphilis. Pas de signe de Chvosteck.

Traitement par le Gardénal.

Les crises se répètent les mois suivants, malgré le Gardénal. L'enfant, qui était jusque-là normal dans l'intervalle des crises, change de caractère, devient méchant, irritable, grognon.

Ces phénomènes disparaissent sous l'influence du bromure et du tartrate borrico potassique. Les crises épileptiques sont plus espacées, mais persistent encore à l'âge de 6 ans.

N° 50. — Observation du service.

Enfant M... Pierre, 5 mois.

Antécédents héréditaires : Père et mère bien portants. Un enfant mort à 16 mois de broncho-pneumonie, avait présenté des convulsions dès la naissance.

Antécédents personnels : Né à terme. Accouchement normal. A reçu du B.C.G. Nourri au sein.

A 3 mois, première crise convulsive débutant brusquement sans prodrome. Perte de connaissance, cyanose des lèvres, raideur tonique. Yeux réversés, puis secousses cloniques généralisées. Pas de perte d'urine. La crise dure quelques minutes, l'enfant revient à lui abattu et prostré et s'endort.

Les crises se répètent fréquemment, journalières, puis, plusieurs fois dans la journée, subintrantes, ne cédant qu'aux injections d'acétylarsan.

Examen : Assez bon état de nutrition. Foie et rate normaux. Réflexes normaux, Pas de signe de Chvosteck. Réaction de Wassermann négative. Ponction lombaire normale.

L'enfant semble se développer physiquement et intellectuellement de façon normale, malgré ses crises.

L'enfant n'a pas été revu depuis l'âge de 5 mois.

N° 51. — Observation provenant de la consultation.

Enfant P... Maud, 4 ans, amenée pour convulsions depuis 1 an.

Antécédents héréditaires : Père inconnu. Mère bien portante, a eu des *convulsions infantiles* jusqu'à 4 ans. Une tante et 2 oncles maternels ont eu des convulsions infantiles jusqu'à 7 ans.

Antécédents personnels : Née à terme. Accouchement normal, Poids de naissance 4 kilos. Nourrie au sein 1 an. Rien d'anormal dans les premiers mois.

A 1 an, *première crise convulsive* à l'occasion d'une poussée dentaire. Brusquement, l'enfant pâlit, perd connaissance, révulsion oculaire, nystagmus, raideur, puis convulsions cloniques sur tout le côté gauche. Pas de perte des urines, ni morsure de la langue. La crise dure environ une demi-heure, l'enfant sort de sa crise très abattue et s'endort. Les jours suivants, apparaît une hémiparésie gauche, avec troubles de la marche qui dure une dizaine de jours et rétrocede complètement.

Entre 1 an et 4 ans, l'enfant fait 6 crises moins intenses que la première.

A 4 ans et demi, nouvelle crise, très sévère, avec hyperthermie à 40°.

Examen : Belle enfant. Examen somatique et neurologique négatif. Pas de stigmates d'hérédosyphilis. Pas de signe de Chvostek. Ponction lombaire normale. Réaction de Wassermann négative pour la mère et l'enfant.

N° 52. — Observation de la consultation.

Enfant P... Marcel, 15 mois.

Antécédents héréditaires : Mère bien portante. Père très nerveux. Grand-père paternel alcoolique, un grand-oncle, 3 oncles et une tante paternels *épileptiques*.

Antécédents personnels : Né à terme. Accouchement normal. Poids de naissance 3 kg 750. Allaitement artificiel. Rien à signaler dans les premiers mois.

A 5 mois, *première crise convulsive*, l'enfant brusquement, sans prodrome, pâlit, perd connaissance, se raidit, nuque rejetée en arrière, yeux réversés, face cyanosée, écume aux lèvres, puis apparaissent des secousses cloniques généralisées. Perte des urines. Au bout de 20 minutes, l'enfant reprend connaissance, puis s'endort lourdement.

A 7 mois, 2 ou 3 crises semblables répétées dans la journée.

A 9 mois, nouvel accès, les crises se répètent pendant une semaine, de plus en plus rapprochées, aboutissant à un véritable état de mal.

Depuis, les crises se répètent tous les 2 ou 3 jours, puis quotidiennement.

Examen : Assez bel enfant. A eu du retard pour s'asseoir, ne marche pas encore seul à 15 mois. Examen somatique et neurologique normal. Pas de signe de Chvostek. Pas de stigmates d'hérédosyphilis. Réaction de B.W. négative. L'enfant paraît normalement développé au point de vue intellectuel, mais instable.

N° 53. — Observation du service.

Enfant R... Gaston, 9 mois.

Antécédents héréditaires : Père et mère bien portants. Seul enfant.

Antécédents personnels : Né à terme. Accouchement normal. Poids de naissance 3 kg 950. Nourri au sein.

Depuis l'âge de 3 mois, la mère a remarqué des mouve-

ments anormaux du globe oculaire. *Crises nocturnes*, débutant par de petites secousses nystagmiformes pendant quelques secondes. Puis, l'enfant se rendort. Ces crises se répètent chaque nuit : soit nystagmus, soit révulsion des yeux en haut et en dehors, souvent précédées d'un petit cri inspiratoire. Jamais de convulsions toniques ni cloniques des membres. Pas de cyanose. Pas d'émission d'urine. Dans la journée, l'enfant est très agité, présente fréquemment des *absences*.

Examen : Bel enfant. Foie et rate normaux. Réflexes normaux. Pas de signe de Chvostek. Pas de stigmates d'hérédosyphilis.

Traitement : Gardénal et chlorocalcion.

Revu à 15 mois : Aucune amélioration. Développement physique et intellectuel normal.

N° 54. — Observation de la consultation.

Enfant D... Odette, 5 ans, vient consulter pour convulsions ayant débuté à 13 mois.

Antécédents héréditaires : Père, mère, un frère de 13 ans bien portants.

Antécédents personnels : Prématurée de 8 mois. Poids de naissance 2 kg 500. Nourrie au sein pendant 18 mois.

A 13 mois, première crise convulsive. Durant une journée, convulsions généralisées, subintrantes avec température à 40°. Perte de connaissance. Emission d'urine. Les jours suivants, l'enfant reste très abattue.

Pendant les 18 mois suivants, l'enfant se développe tout à fait normalement. Pas de crise.

A 2 ans et demi, deuxième crise caractérisée par de la contracture des lèvres, révulsion oculaire, cyanose de la face. Elle semble absente 4 ou 5 minutes. Pas de raideur. Pas de secousses cloniques. Pas d'émission d'urine.

Pendant toute l'année suivante, les crises se répètent tous les mois ou tous les 15 jours, sous le même aspect clinique.

Puis les crises se modifient, deviennent plus sévères et plus complètes : cri initial, chute brusque, perte de connaissance, raideur tonique, sans secousses cloniques généralisées, ni perte des urines, ni stertor.

Examen : Belle enfant, examen négatif. Pas de signe de Chvosteck. Intelligence normale. Sous l'influence du Gardénal les crises cessent pendant 3 mois, puis réapparaissent avec le même rythme et le même aspect clinique.

N° 55. — Observation provenant du service.

Enfant R... Huguette, 13 mois.

Antécédents héréditaires : Mère syphilitique. Accidents cutanéomuqueux en 1918. Traitée régulièrement. Réaction de B.W. négative depuis 9 ans avant la naissance de l'enfant. Pas de fausse couche. Traitée, pendant la grossesse, par deux séries d'injections d'huile grise. Père bien portant. Premier enfant.

Antécédents personnels : Née à terme. Poids de naissance 3 kg 250. Nourrie au lait de vache. Toujours bien portante. Reçoit plusieurs séries de frictions mercurielles, bien que n'ayant aucun stigmate d'hérédo-syphilis.

Une seule crise convulsive à 3 mois, au moment de prendre son biberon, l'enfant se raidit, regard fixe, yeux révoltés, pâle et cyanosée, bave. Pas de secousse clonique, ni d'émission d'urine. La crise dure quelques secondes, l'enfant revient à elle et boit normalement.

Examen : Très belle enfant. Foie et rate normaux. Pas de ganglions épitrochléens. Glossite exfoliatrice marginée. Réflexes normaux. Pas de signe de Chvosteck. B.W. négatif.

Revue à 13 mois : Pas de nouvelle crise. Se développe normalement, tant au point de vue physique qu'intellectuel.

N° 56. — Observation du service.

Enfant M... Jeannine, 3 ans, amenée pour crises convulsives.

Antécédents héréditaires : Père, mère, deux autres enfants bien portants.

Antécédents personnels : Née à terme. Accouchement normal. Poids de naissance 2 kg 250. Allaitement mixte. Bronchite à 6 mois.

A 6 mois, première crise convulsive à l'occasion de troubles digestifs. Subitement, l'enfant pâlit, perd connaissance, se raidit, puis présente des convulsions généralisées. Pas d'émission d'urine. Elle reprend connaissance après 20 minutes, s'endort ensuite.

Les 18 mois suivants elle est tout à fait normale, se développe bien, pas de crise.

A 2 ans, nouvelle crise surprenant l'enfant en pleine santé, tout à fait semblable à la première.

A 3 ans, en bonne santé, troisième crise avec chute. Température à 38°7.

Examen : Belle enfant. Très nerveuse. Pas de signe de rachitisme. Réflexes normaux. Signe de Chvostek très net. Pas de stigmates d'hérédosyphilis. La calcémie est de 90 mgr.

N° 57. — Observation personnelle de M. Robert Debré.

Enfant M... Adrien, 2 ans et demi.

Antécédents héréditaires : Parents bien portants. Premier enfant.

Antécédents personnels : Né à terme. Accouchement normal. Nourri au lait de vache. Troubles digestifs : vomissements et constipation à 4 mois.

A un an, première convulsion, brusquement l'enfant pâlit, perd connaissance, yeux réversés, raideur, puis secousses cliniques et stertor. La crise dure 3 minutes, l'enfant reste prostré pendant plusieurs heures, est très long à se remettre.

De 1 an à 20 mois, l'enfant semble normal, se développe bien, régulièrement.

A 21 mois, *deuxième crise*, semble évanoui, sans mouvements, membres flasques, durant 5 minutes. Reste prostré les heures suivantes. L'état est redevenu à peu près normal le lendemain.

A 22 mois, *troisième crise*, plus prolongée, à l'occasion d'une bronchite.

A 24 mois, *quatrième crise*, identique à la première. Depuis, l'enfant reste très nerveux, mais dort bien, a bon appétit.

Examen : Bel enfant. Pas de signe de rachitisme. Foie et rate normaux. Réflexes normaux. Pas de signe de Chvosteck. Pas de stigmates d'hérédosyphilis. Développement intellectuel normal.

N° 58. — Observation personnelle de M. Robert Debré.

Enfant D... Pierre, 3 ans.

Antécédents héréditaires : Père et mère bien portants. Une fausse couche de 6 mois. Premier enfant.

Antécédents personnels : Né à terme. Accouchement normal. Aucun trouble dans la première année.

A 18 mois, *première crise convulsive*. Subitement, l'enfant présente un vomissement, pâlit, perd connaissance, raideur tonique, yeux réversés. Pas de secousses cloniques, ni perte des urines. La crise dure 5 minutes, puis tout rentre dans l'ordre.

A 2 ans, *seconde crise*, plus discrète.

A 2 ans et demi, *troisième crise* de convulsions généralisées, vomissements, perte de connaissance, raideur, secousses cloniques bilatérales.

Ces 3 premières crises ont commencé avec des troubles digestifs. Dans l'intervalle, l'enfant paraît tout à fait normal.

A 3 ans, nouvelle crise convulsive généralisée, sans troubles gastro-intestinaux.

Examen : Assez bon état de nutrition. Foie et rate normaux. Réflexes normaux. Pas de signe de Chvostek. Pas de signes d'hérédosyphilis. Intelligence normale.

N° 59. — Observation personnelle de M. Robert Debré.

Enfant L... Jacques, 3 ans et demi.

Antécédents héréditaires : Père et mère bien portants, une sœur plus âgée névropathe.

Antécédents personnels : Né à terme. Accouchement normal. Aucun trouble dans la première année.

Depuis l'âge de 18 mois, tous les matins, présente soudain une pâleur avec fixité du regard, petites secousses convulsives de la face et des membres supérieurs. Laisse tomber ce qu'il a dans la main. Par ailleurs, ne perd jamais connaissance, n'est jamais tombé, ne perd pas ses urines.

Examen : Bel enfant, développement normal, examen somatique et neurologique négatif. Pas de signe de Chvostek. Pas de stigmates d'hérédosyphilis. Intelligence bien développée.

N° 60. — Observation personnelle de M. Robert Debré.

Enfant B... Marie-Louise, 19 ans.

Antécédents héréditaires : Père et mère bien portants. Seule enfant.

Antécédents personnels : Née à terme. Accouchement normal, rien à signaler dans les premier mois.

A 1 an, première crise convulsive tonico-clonique généralisée avec perte des urines.

Depuis, à présenté 3 crises à 5 ans, 12 ans et 19 ans, cri-

ses diurnes ou nocturnes, tonico-cloniques avec *amnésie post-paroxystique*.

Développement physique et intellectuel parfaitement normal entre les crises.

Examen : Négatif au point de vue somatique et neurologique. Ponction lombaire normale. Réaction de B. Wassermann négative.

N° 61. — Observation personnelle de M. Robert Debré.

Enfant B... Simone, 1 an.

Antécédents héréditaires : Père et mère bien portants. Réaction de Wassermann négatives, réaction de Hecht faiblement positive.

Antécédents personnels : Grossesse et accouchement normaux. Très bien portante durant les premiers mois.

A 11 mois, à l'occasion de gastro-entérite, première crise convulsive très sévère, cri initial, perte de connaissance, raideur, convulsions généralisées, torpeur postépileptique. Ces accès se répètent 6 ou 7 fois dans la journée. La température monte à 38° le soir. Le lendemain, les crises se répètent encore à 5 reprises.

Puis, reste 15 jours sans crise. Deuxième crise plus discrète : petit mal.

Reste ensuite 3 mois sans crise, tout à fait normale.

A 15 mois, *troisième crise*, devient bleue, regard fixe, semble absente quelques secondes, au milieu de son sommeil.

Depuis, enfant triste et anxieuse, absences courtes mais très fréquentes.

Examen : Assez bon état de nutrition. Foie et rate normaux. Pas de rachitisme. Pas de signes d'hérédosyphilis. Aucun signe neurologique pathologique. Pas de signe de Chvostek.

N° 62. — Observation du service de M. Levesque.

Enfant B... Micheline, 1 an.

Antécédents héréditaires : Père alcoolique, très nerveux. Mère et deux autres enfants bien portants.

Antécédents personnels : Née à terme. Accouchement normal. Poids de naissance 3 kg 530. Nourrie au sein sans aucun incident durant la première année.

A 12 mois, première crise convulsive pendant l'incubation d'une rougeole, perte de connaissance, révulsion oculaire, raideur tonique, convulsions généralisées, perte des urines. La crise dure 10 minutes, l'enfant reprend connaissance puis s'endort.

A 14 mois, deuxième crise absolument inopinée, sans fièvre. La crise est en tout point semblable à la première.

Examen : Belle enfant. Développement physique et intellectuel normal. Foie et rate normaux. Examen neurologique négatif. Pas de signe de Chvostek. Pas de stigmates d'hérédosyphilis. Réaction de Wassermann négative. Ponction lombaire normale.

N° 63. — Observation provenant du service du Docteur Babonneix.

Enfant B... Eliane, 2 ans et demi, amenée pour nervosité et convulsions.

Antécédents héréditaires : Père bien portant. Mère bien portante, 8° enfant, dont 2 seulement sont vivants actuellement. Une sœur de 8 ans bien portante. Pas de fausse couche.

Antécédents personnels : Née à terme. Accouchement très difficile : version puis forceps. Poids de naissance 3 kg. 500. Rien d'anormal dans les jours qui ont suivi l'accouchement. Se développe normalement pendant les 2 premières années. Nourrie au lait Nestlé, pas de troubles digestifs. Première dent à 10 mois, marche à 1 an.

A 21 mois, première crise convulsive à l'occasion d'une éruption dentaire. Crise nocturne : cri initial, perte de connaissance, cyanose, yeux révoltés, raideur, secousses cloniques généralisées, morsure de la langue, perte des urines. La crise dure 10 minutes, l'enfant revient à elle, abattue et prostrée. Ces accès se renouvellent 3 fois dans la nuit.

A 2 ans, deuxième accès, 3 crises en une nuit.

A 25 mois, troisième accès, 4 crises dans la nuit.

A 26 mois, quatrième accès, 8 crises dans la nuit et une crise tous les jours la semaine suivante.

A 2 ans et demi, cinquième accès, crises subintrantes pendant 3 jours, même aspect clinique. Pas de fièvre.

Examen : Très belle enfant. Foie et rate normaux. Rien aux poumons ; examen neurologique négatif. Pas de signe de Chvostek. Pas de stigmates d'hérédosyphilis.

Intelligence éveillée, mais agitation, turbulence incessante, dort mal, cauchemars.

Calcémie à 143 milligr. Ponction lombaire normale. Réaction de Wassermann négative dans le sang, le liquide céphalo-rachidien et chez la mère.

L'enfant reçoit des injections de sulfarsénol et du Gardénal. Malgré cela, elle fait, un mois plus tard, un nouvel accès de convulsions subintrantes pendant 48 heures.

N° 64. — Observation provenant du service du Docteur Babonneix.

Enfant B... Pierre, 8 mois, amené pour crises convulsives,

Antécédents héréditaires : Parents bien portants. Deuxième enfant. Un frère de 2 ans bien portant. Pas de fausse couche.

Antécédents personnels : Bonne grossesse. Né à terme. Circulaire du cordon, mais lâche, pas d'asphyxie. Poids de naissance 4 kilos. Pas d'ictère, pas de fièvre, pas de convulsions durant les premiers jours. Nourri au sein pendant 4 mois, puis allaitement mixte. Aucun trouble jusqu'à 7 mois.

A 7 mois, pendant une huitaine de jours, l'enfant est agité, boit mal, vomit. Puis, dans la même journée surviennent *deux crises convulsives*, sans prodrome immédiat, sans cri initial ; l'attention de la mère est attirée par la respiration embarrassée de l'enfant. Elle le trouve renversé dans son lit, raidi, yeux révoltés, cyanosé, l'écume aux lèvres, avec de petites secousses convulsives de la face et des membres supérieurs. Pas d'émission d'urine, pas de morsure de la langue.

L'enfant reprend connaissance au bout de 10 minutes, reste prostré quelques heures, mais il est redevenu tout à fait normal le lendemain.

Quinze jours plus tard : Nouvel accès précédé de petits troubles gastro-intestinaux, pendant 8 jours. Il présente 3 crises dans la journée et 2 la nuit, identiques aux précédentes, sans fièvre.

Examen : Très bel enfant. Poids 9 kilos. Foie et rate normaux. Réflexes normaux. Pas de signe de Babinski. Pas de signe de Chvostek. Voûte ogivale, pas de dent, léger strabisme interne. Intelligence éveillée, mais turbulence, agitation perpétuelle, insomnie, cauchemars. Réaction de Hecht fortement positive. Ponction lombaire normale.

L'enfant est mis aux frictions mercurielles.

N° 65. — Observation de la consultation.

Enfant B... Jean, 2 mois.

Antécédents héréditaires : Mère bien portante. Père bien portant. Grand-père paternel mort de tabès. Grand'mère bien portante, a eu 11 grossesses dont seulement 6 enfants vivants. Seul enfant. Une fausse couche spontanée de 3 mois.

Antécédents personnels : Né à 8 mois. Poids de naissance 2 kg 200. Accouchement absolument normal. Mais grosse bosse séro-sanguine pariétale droite ayant persisté 6 semaines. Nourri au lait condensé. Croissance normale.

A 6 semaines, apparaissent des crises convulsives au nom-

bre de 5 à 6 par jour, qui augmentent jusqu'à 30 ou 40 crises quotidiennes, puis, spontanément, sans traitement, disparaissent à 8 semaines. Elles surviennent soit régulièrement espacées, soit par accès subintrants. Chaque crise est précédée d'une rougeur de la face, de petits grimacements. Puis l'enfant pâlit, bat des paupières, perd connaissance, yeux réversés, se raidit. Avec mouvements de la langue, grimacements de la face, mouvements de flexion et extension des bras et des jambes. Perte des urines et des matières. Durée de la crise : 1 à 2 minutes. Stertor postparoxystique.

Le développement de l'enfant est normal malgré les crises.

Examen : Bel enfant. Examen somatique négatif. Réflexes normaux. Pas de signe de Chvostek. Craniotabès léger. Pas de tension des fontanelles. Trace de la bosse séro-sanguine sur le pariétal droit. Pas de stigmates d'hérédosyphilis. Réaction de Wassermann négative.

N° 66. — Observation de la consultation.

Enfant P... Eveline, 11 mois.

Antécédents héréditaires : Père bien portant. Mère bien portante, somnambulisme. Seul enfant. Pas de fausse couche.

Antécédents personnels : Née à terme. Accouchement normal. Poids de naissance 3 kg 750. Nourrie au sein jusqu'à 8 mois, puis allaitement mixte. Coqueluche à 5 mois, Première dent à 6 mois. Troubles gastro-intestinaux fréquents : vomissements, selles fétides.

A 9 mois, première crise, le matin, en sortant du bain, se débat, crie, paraît souffrir, puis se raidit, perd connaissance, pâleur intense, révulsion oculaire. Pas de secousses cloniques ni de perte des urines. La crise dure 10 minutes, puis l'enfant reprend connaissance, s'endort d'un sommeil bruyant pendant 4 heures.

Les 15 jours suivants, elle est très agitée, puis se calme peu à peu.

A 11 mois, seconde crise, moins intense, se débat, crie, perd connaissance, sans radieur. S'endort après la crise.

Examen : Assez bon état de nutrition. Léger rachitisme, thorax évasé, chapelet costal, ventre globuleux, bourrelets épiphysaires. Foie et rate normaux. Réflexes normaux. Pas de signe de Chvostek. Pas de signes d'hérédosyphilis.

N° 67. — Observation de la consultation.

Enfant E... Suzanne, 21 mois.

Antécédents héréditaires : Père et mère bien portants. Un oncle épileptique. Deux frères, 12 et 10 ans, bien portants.

Antécédents personnels : Née à terme. Poids de naissance 4 kilos. Accouchement difficile. Présentation de la face, circulaire du cordon, travail prolongé (48 heures), née cyanosée, ne crie pas, ranimée au bout de cinq minutes.

Nourrie au lait Nestlé. Se développe lentement, vomissements fréquents. Première dent à 14 mois, marche à 17 mois. Aucune maladie pendant la première année.

A 17 mois, première crise, en plein sommeil, se raidit brusquement, révulsion oculaire, étend bras et jambes, impossible à fléchir, pâleur intense. Pas de secousse clonique ni d'émission d'urine. Au bout de 10 minutes, l'enfant reprend connaissance et s'endort.

A 21 mois, seconde crise réveillant l'enfant au milieu de la nuit, perte de connaissance, raideur, émission d'urine. La crise dure environ 1 heure. L'enfant reprend connaissance, très abattue, et s'endort.

A 22 mois, troisième crise, analogue : durant un quart d'heure, la température était à 40° après la crise.

Depuis, pas de nouvelle crise : l'enfant est tout à fait normale entre les accès, jamais de petit mal.

Examen : négatif. Développement satisfaisant. Foie et rate normaux. Réflexes normaux. Pas de signe de Chvostek. Pas de stigmates d'hérédosyphilis.

A 25 mois, présente une adénite cervicale suppurée, avec température à 40°. N'a pas eu de convulsion depuis 3 mois.

N° 68. — Observation de la consultation.

Enfant D... Guy, âgé de 5 ans.

Antécédents héréditaires : Père et mère bien portants. Première grossesse, gémellaire. L'autre jumeau est bien portant.

Antécédents personnels : Né à terme. Nourri au lait Nestlé sans incident.

A 5 mois, première crise : Subitement, l'enfant pâlit, perd connaissance, se raidit, yeux réversés, cyanose de la face. Petits mouvements cloniques de la face et des bras. Pas d'émission d'urine, ni de morsure de la langue.

La crise dure environ une demie-heure, puis l'enfant reprend connaissance et s'endort.

Entre 5 mois et 4 ans : l'enfant présente des crises tout à fait semblables, tous les 3 ou 4 mois.

Dans l'intervalle, il se développe normalement, pas de troubles de l'intelligence et du caractère.

Puis, il reste un an sans aucune crise.

A 5 ans, réapparition des crises, sous le même aspect clinique.

Examen : Bel enfant, examen somatique et neurologique absolument normal. Pas de stigmates d'hérédosyphilis. Intelligence bien développée. Réaction de Wassermann négative. Examen du fond d'œil normal.

N° 69. — Observation de la consultation.

Enfant B... Micheline, 2 ans, amenée pour convulsions.

Antécédents héréditaires : Père et mère bien portants. Seule enfant.

Antécédents personnels : Grossesse et accouchement normaux. Poids de naissance 3 kg 500. Nourrie au sein jusqu'à 8 mois. Première dent à 8 mois. Premiers pas à 13 mois. Premiers mots à 1 an, mais parle peu. Aucune maladie.

Depuis l'âge de 10 mois, petites contractions, à n'importe quel moment de la journée. Pâleur, claquements de dents, petites contractions des mains, regard fixe, pas de perte de connaissance : Le tout dure 1 ou 2 minutes.

Puis, apparaissent des *convulsions généralisées*, avec perte de connaissance, révulsion oculaire, petites secousses cloniques de la face et des membres. Jamais d'émission d'urine, ni de morsure de la langue. Au bout de 2 minutes, l'enfant reprend connaissance puis s'endort.

Ces crises surviennent aussi bien la nuit que le jour, et se répètent environ tous les 8 jours. Dans l'intervalle, l'enfant est normale, se développe régulièrement.

Examen : absolument normal. Foie et rate normaux. Réflexes normaux. Pas de signe de Chvostek. Pas de rachitisme. Pas de stigmates d'hérédosyphilis. Réaction de Wassermann négative.

CONCLUSIONS

Notre étude sur les convulsions essentielles du nourrisson nous a amené à les diviser, avec M. Robert Debré, en quatre groupes :

1° *Convulsions spasmophiliques* caractérisées par leur association quasi-constante au rachitisme ; la constatation d'un signe de Chvosteck et d'une hypocalcémie, stigmate sanguin caractéristique de l'état spasmophile ; la gravité du pronostic immédiat, la possibilité d'une syncope mortelle au cours d'un accès d'apnée paroxystique. Cette éventualité, toujours à redouter, commande un traitement immédiat par le chlorure de calcium, les rayons ultra-violets ou les stéroïdes irradiés dont l'action est véritablement spécifique et même dans les cas de crises répétées, où l'on peut craindre un accident mortel, il est nécessaire de recalcifier d'urgence l'organisme en faisant ingérer par tubage une dose élevée de 4 à 6 gr. de chlorure de calcium. Par contre, le pronostic lointain est toujours favorable.

2° *Convulsions hyperpyrétiques*, liées à une brusque ascension thermique, se reproduisant chez un même sujet, à l'occasion de toutes les affections où la fièvre s'élève rapidement, n'apparaissant ja-

mais en période d'apyrexie. Elles surviennent chez des nourrissons indemnes de toute tare et disparaissent spontanément vers la seconde ou troisième année, exceptionnellement au delà. Elles sont sans aucune gravité, proche ou lointaine.

3° *Spasme du sanglot*, apparaissant toujours à l'occasion d'une crise de sanglots, en réalité, simple exagération d'un phénomène physiologique normal : le nourrisson qui perd le souffle en pleurant ; survenant chez un enfant par ailleurs bien portant, il est d'un pronostic immédiat bénin, malgré l'aspect souvent dramatique des accès. Il disparaît spontanément au cours ou à la fin de la seconde année, exceptionnellement plus tard, sans aucune séquelle. Cependant, une réserve est à faire quant à la bénignité du pronostic lointain : il est exceptionnellement possible de voir se succéder, chez un même enfant, spasme du sanglot et mal comitial.

4° *Epilepsie du nourrisson* : Crises convulsives survenant sans cause apparente, sans prodrome, souvent nocturnes ; elles peuvent revêtir tous les aspects cliniques, le plus souvent tonico-cloniques, suivies d'une phase de torpeur postparoxystique prolongée. Elles peuvent, parfois, s'accompagner de petit mal : d'absences, de modifications du caractère, très exceptionnellement de troubles du développement intellectuel ou neurologique.

Si le pronostic immédiat est bénin, par contre, le pronostic lointain est toujours sombre. Le pas-

sage à la chronicité, à l'épilepsie de la seconde enfance, ou la récurrence à la puberté après une rémission plus ou moins longue, est l'éventualité la plus habituelle.

Il est nécessaire de poser un diagnostic très précis avant d'établir les bases du pronostic suivant la variété de convulsions en cause.

Les caractères cliniques de la crise elle-même ne fournissent aucun élément de diagnostic ni de pronostic, et ce sont les phénomènes concomitants :

Etat spasmodique caractérisé par le signe de Chvostek et l'hypocalcémie ;

L'apparition des convulsions à l'occasion d'une brusque ascension thermique ;

Le déclenchement de l'accès par une crise de sanglots,

ou, au contraire, l'absence complète de toute cause provocatrice ou de prodrome, qui nous permettront d'identifier les convulsions bénignes, en opposition au mal comitial du nourrisson.

Nous avons suivi, avec notre Maître M. le Professeur agrégé Robert Debré, pendant une période de 7 ans, s'étendant de 1924 à 1931, 69 enfants atteints de convulsions essentielles de la première enfance.

Il est intéressant de noter le pourcentage relatif des diverses catégories de convulsions que nous avons observées :

18 cas de convulsions spasmophiliques, soit 2,5 p.10	
13 cas de convulsions hyperpyrétiques, soit 2 p.10	
14 cas de spasme du sanglot, soit 2 p.10	
24 cas d'épilepsie du nourrisson, soit 3,5 p.10	

Nous insisterons sur deux faits : l'importance du spasme du sanglot qui est pourtant si souvent méconnu ; la fréquence relative de l'épilepsie dans la première enfance.

BIBLIOGRAPHIE

BABONNEIX. — L'hérédosyphilis nerveuse.

BIGWOOD. — Annales de médecine, janvier, février 1924.

BRIDGE (Edward M.). — L'Épilepsie, progrès récents concernant sa nature et son traitement (Revue franç. de Pédiatrie, T.V, octobre 1929).

COLLIN. — Convulsions et épilepsie des enfants.

COMBY. — Encéphalopathies aiguës chez les enfants (Archives de médecine infantile, N° 8, 1921).

CROUZON. — Le syndrome épilepsie. Paris 1929.

DEBRÉ (Robert). — Congrès de Pédiatrie d'Amsterdam, 1925.
— Réponse à Heuyer et Longchampt. Société de Pédiatrie, 6 juillet 1926.

DEBRÉ (Robert) et GOIFFON. — Les conditions biochimiques de la prédisposition au spasme (expansion scientifique française. Paris 1930).

DEBRÉ (Robert) et SEMELAIGNE. — Sur deux observations de fièvre du lait sec. Soc. de Pédiatrie, déc. 1926.

FAERBER. — Klinische Beobachtungen über die Initialkrämpfe im Kindersalter. Jahrbuch für Kinderheilk, Band 34, Juin 1929.

FINKELSTEIN. — Lehrbuch der Säuglingskrankheiten. Tetanie, p. 554.

GRENET et DELARUE. — Remarques sur l'étiologie des convulsions de l'enfance. Gazette Médicale du Centre. Déc. 1926.

HEUYER et LONGCHAMPT. — Considérations sur les convulsions essentielles de l'enfance. Soc. de Pédiatrie, Juillet 1926.

HUTINEL. — Le terrain hérédo-syphilitique.

HÜSLER. — Bemerkungen zur genuine Epilepsie im Kindersalter. Zeitschrift für Kinderheilk. Bd 26. 1920.

IBRAHIM. — Über respiratorische Affektkrämpfe im frühen Kindersalter. Zeitschrift für des G. Neurologie und Psychiatrie. Bd V, 1911.

KLEINSCHMIDT. — Im betrag zum Spasmophilienproblem. Monatschrift für Kinderheilkunde. Bd 42. 1929. z

LENNOX and COBB. — Epilepsy. From the standpoint of physiology and traitement Medicine, vol. VII, 1928.

LESNÉ. — Communication au Congrès de Pédiatrie. Amsterdam 1925.

LESNÉ et TURPIN. — Les caractères cliniques et le traitement de la Tétanie infantile. Le Nourrisson, Nov. 1925.

LOWETT MORSE. — Etude des relations entre les convulsions de la première et seconde enfance avec l'épilepsie. Am. Journal of diseases of children, août 1929.

MARCHAND. — De l'épilepsie infantile. Presse médicale, 26 août 1925.

MARFAN. — Les convulsions dans la première enfance. Presse Médicale, 10 août 1925.

— Clinique des maladies de la première enfance, 2^e série : convulsions, p. 589.

NEUMANN. — Die funktionellen Nervenkrankheiten des Kindersalters, in : Die deutsche Klinik am Eingange des 20. Jahrhunderts, 1904, bd 7.

NOBECOURT. — Convulsions de la petite enfance et syphilis congénitale. Soc. de Pédiatrie, janvier 1928.

PAGNIEZ. — Epilepsie.

PATRICK and LEVY. — Early convulsions in epileptics and in others, J. A. M. A, février 1924.

- POWERS. — Tetany as a cause of convulsions in very young infants. J. of. A. M. A, juin 1925.
- G. REMÉ. — Zur Diagnose und Prognose der Epilepsie im Kindersalter. Monatschrift fur Kinderheilk, bd.45, novembre 1929.
- RENARD. — Le signe de Chvostek au cours de la seconde enfance et de l'âge adulte. Thèse, Paris 1928.
- ROHMER et WORINGER. — Recherches sur la réserve alcaline dans la spasmophilie du nourrisson. Revue franç. de Pédiatrie, sept. 1925.
- Recherches sur le PH sanguin dans la spasmophilie. Revue franç. de Pédiatrie, Juillet 1926.
- SACHS. — Besteht ein Zusammenhang zwischen Epilepsie und Tetanie. Deutsche Zeitschrift fur Nervenheilk. N° 92 1926.
- STIER. — Die respiratorischen Affektkrämpfe des frühkindlichen Alters, Iéna. Fischer. 1918.
- THOM. — Relation between infantile convulsions and chronic convulsive disorders of later life. Arch. Neurol. and Psych. Juin 1924.
- TURPIN. — La tétanie infantile. Recherches cliniques et expérimentales. Thèse, Paris 1925.
- WAITZ. — Les convulsions des premiers jours. Revue franç. de Pédiatrie, n° 2, 1925.

Les Traités Classiques

- TROUSSEAU. — Cliniques de l'Hôtel-Dieu, 6^e édition 1882, Tome II, p. 202.
- RILLIET et BARTHEZ. — Traité clinique des maladies de l'Enfance, 1855, T.II, p.484.
- GRANCHER, COMBY, MARFAN. — Traité des maladies de l'Enfance, 1897, T.III, p. 886.

HUTINEL et BABONNEIX. — Les maladies des Enfants, 1909. T.IV,
p. 181 (Babonneix et Voisin).

SERGEANT, RIBADEAU DUMAS et BABONNEIX. — Traité de patho-
logie médicale et thérapeutique appliquée. Pédiatrie, T.
XXV, vol. II.

Vu : *Le Doyen*,
BALTHAZARD.

Vu : *Le Président*,
GOUGEROT.

Vu et permis d'imprimer :
Le Recteur de l'Académie de Paris,
S. CHARLÉTY.

TABLE DES MATIÈRES

HISTORIQUE	11
1° <i>Convulsions Spasmodiques</i>	19
2° <i>Convulsions hyperpyrétiques</i>	33
3° <i>Spasme du sanglot</i>	45
4° <i>Epilepsie du nourrisson</i>	55
PRONOSTIC	66
OBSERVATIONS	79
CONCLUSIONS	133
BIBLIOGRAPHIE	137

